

**PRÄPARTALE ULTRASCHALLDIAGNOSTIK  
VON MISSBILDUNGEN AN DER  
I. FRAUENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN  
VON 1979 BIS 1981**

**FRANK - WOLFRAM SCHÄFER**

**1985**

*Oss  
München*



Aus der I. Frauenklinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. J. Zander

Präpartale Ultraschalldiagnostik von Mißbildungen  
an der I. Frauenklinik der Universität München  
von 1979 bis 1981

Inaugural-Dissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin  
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Frank-Wolfram Schäfer

aus

Lübeck

Jahr

1985

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. J. Zander

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 28.05.1985

Gewidmet

meiner Mutter in Dankbarkeit

meinem Vater in Erinnerung



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

## Inhaltsverzeichnis

|          |                                                                                      |   |    |   |
|----------|--------------------------------------------------------------------------------------|---|----|---|
| 1.       | Einleitung                                                                           | - | 1  | - |
| 1.1.     | Grundlagen der Ultraschalltechnik                                                    | - | 1  | - |
| 1.2.     | Wirkung des Schalls auf Gewebe                                                       | - | 2  | - |
| 2.       | Untersuchungsgut und Untersuchungsmethodik                                           | - | 3  | - |
| 2.1.     | Untersuchungsgut                                                                     | - | 3  | - |
| 2.2.     | Untersuchungsmethodik                                                                | - | 5  | - |
| 3.       | Fetale Mißbildungen von 1979 bis 1981 an der I. Frauenklinik der Universität München | - | 7  | - |
| 3.1.     | Anenzephalus                                                                         | - | 7  | - |
| 3.1.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen                                                  | - | 7  | - |
| 3.1.2.   | Sonografische Merkmale                                                               | - | 9  | - |
| 3.1.3.   | Ergebnisse                                                                           | - | 10 | - |
| 3.1.3.1. | Partieller Anenzephalus                                                              | - | 14 | - |
| 3.1.4.   | Diskussion                                                                           | - | 16 | - |
| 3.2.     | Hydrozephalus internus                                                               | - | 19 | - |
| 3.2.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen                                                  | - | 19 | - |
| 3.2.2.   | Sonografische Merkmale                                                               | - | 20 | - |
| 3.2.3.   | Ergebnisse                                                                           | - | 22 | - |
| 3.2.4.   | Diskussion                                                                           | - | 27 | - |
| 3.3.     | Mikrozephalus                                                                        | - | 29 | - |
| 3.3.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen                                                  | - | 29 | - |
| 3.3.2.   | Sonografische Merkmale                                                               | - | 30 | - |
| 3.3.3.   | Ergebnisse                                                                           | - | 30 | - |
| 3.3.3.1. | Mikrozephalus mit gesichertem Befund                                                 | - | 30 | - |
| 3.3.3.2. | Mikrozephalus mit fragwürdigem Befund                                                | - | 33 | - |
| 3.4.     | Spaltbildungen der Wirbelsäule                                                       | - | 35 | - |
| 3.4.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen                                                  | - | 35 | - |
| 3.4.2.   | Sonografische Merkmale                                                               | - | 37 | - |
| 3.4.3.   | Ergebnisse                                                                           | - | 38 | - |
| 3.4.3.1. | Fälle mit einer Rhachischisis                                                        | - | 41 | - |
| 3.4.3.2. | Fälle mit einer Spina bifida                                                         | - | 41 | - |
| 3.4.4.   | Diskussion                                                                           | - | 42 | - |
| 3.5.     | Herzmißbildungen                                                                     | - | 43 | - |
| 3.5.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen                                                  | - | 43 | - |
| 3.5.2.   | Sonografische Merkmale                                                               | - | 43 | - |

## II

|          |                                           |      |   |
|----------|-------------------------------------------|------|---|
| 3.5.3.   | Ergebnisse                                | - 44 | - |
| 3.5.3.1. | Vorhofseptum- und Ventrikelseptum-defekte | - 44 | - |
| 3.5.3.2  | Komplexe Herzvitien                       | - 46 | - |
| 3.5.4.   | Diskussion                                | - 50 | - |
| 3.6.     | Störungen der Herztätigkeit               | - 52 | - |
| 3.6.1.   | Pathophysiologische Grundlagen            | - 52 | - |
| 3.6.2.   | Sonografische Merkmale                    | - 52 | - |
| 3.6.3.   | Ergebnisse                                | - 53 | - |
| 3.6.3.1. | Bradykardie                               | - 53 | - |
| 3.6.3.2. | Tachykardie                               | - 55 | - |
| 3.6.3.3. | Vorübergehende Störungen                  | - 57 | - |
| 3.6.4.   | Diskussion                                | - 59 | - |
| 3.7.     | Ventrale Spaltbildungen                   | - 61 | - |
| 3.7.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen       | - 61 | - |
| 3.7.2.   | Sonografische Merkmale                    | - 62 | - |
| 3.7.3.   | Ergebnisse                                | - 63 | - |
| 3.7.3.1. | Omphalozele                               | - 64 | - |
| 3.7.3.2. | Gastroischisis                            | - 65 | - |
| 3.7.4.   | Diskussion                                | - 66 | - |
| 3.8.     | Nierenmißbildungen                        | - 68 | - |
| 3.8.1.   | Pathologisch-anatomische Grundlagen       | - 68 | - |
| 3.8.2.   | Sonografische Grundlagen                  | - 70 | - |
| 3.8.3.   | Ergebnisse                                | - 72 | - |
| 3.8.3.1. | Bilateral dysplastische Nieren            | - 72 | - |
| 3.8.3.2. | Unilateral dysplastische Nieren           | - 75 | - |
| 3.8.4.   | Diskussion                                | - 75 | - |
| 3.9.     | Hydronephrose                             | - 77 | - |
| 3.9.1.   | Pathologische Grundlagen                  | - 77 | - |
| 3.9.2.   | Sonografische Merkmale                    | - 77 | - |
| 3.9.3.   | Ergebnisse                                | - 79 | - |
| 3.9.4.   | Diskussion                                | - 81 | - |
| 3.10.    | Hygroma colli zysticum                    | - 82 | - |
| 3.10.1.  | Pathologisch-anatomische Grundlagen       | - 82 | - |
| 3.10.2.  | Sonografische Merkmale                    | - 83 | - |
| 3.10.3.  | Ergebnisse                                | - 84 | - |
| 3.11.    | Doppelmißbildungen                        | - 87 | - |
| 3.11.1.  | Pathologische Grundlagen                  | - 87 | - |

### III

|         |                                                                      |         |
|---------|----------------------------------------------------------------------|---------|
| 3.11.2. | Probleme in der Geburtshilfe                                         | - 87 -  |
| 3.11.3. | Ergebnisse                                                           | - 87 -  |
| 3.11.4. | Diskussion                                                           | - 91 -  |
| 3.12.   | Nabelschnurmißbildungen                                              | - 92 -  |
| 3.12.1. | Pathologische Grundlagen                                             | - 92 -  |
| 3.12.2. | Sonografische Merkmale                                               | - 93 -  |
| 3.12.3. | Ergebnisse                                                           | - 93 -  |
| 3.12.4. | Diskussion                                                           | - 96 -  |
| 4.      | Besondere fetale Erkrankungen als möglicher Hinweis auf Mißbildungen | - 97 -  |
| 4.1.    | Aszites                                                              | - 97 -  |
| 4.1.1.  | Pathophysiologische Grundlagen                                       | - 97 -  |
| 4.1.2.  | Sonografische Merkmale                                               | - 97 -  |
| 4.1.3.  | Ergebnisse                                                           | - 98 -  |
| 4.1.4.  | Diskussion                                                           | - 101 - |
| 4.2.    | Hydrops fetalis (ohne Rh-Inkomp.)                                    | - 103 - |
| 4.2.1.  | Pathologische Grundlagen                                             | - 103 - |
| 4.2.2.  | Sonografische Merkmale                                               | - 104 - |
| 4.2.3.  | Ergebnisse                                                           | - 104 - |
| 4.2.4.  | Diskussion                                                           | - 107 - |
| 4.3.    | Polyhydramnion                                                       | - 108 - |
| 4.3.1.  | Physiologische und pathophysiologische Grundlagen                    | - 108 - |
| 4.3.2.  | Sonografische Merkmale                                               | - 108 - |
| 4.3.3.  | Ergebnisse                                                           | - 109 - |
| 4.3.4.  | Diskussion                                                           | - 112 - |
| 5.      | Intrauteriner Fruchttod                                              | - 113 - |
| 5.1.    | Pathophysiologische Grundlagen                                       | - 113 - |
| 5.2.    | Sonografische Merkmale                                               | - 113 - |
| 5.3.    | Ergebnisse                                                           | - 114 - |
| 5.4.    | Diskussion                                                           | - 118 - |
| 6.      | Abschließende Diskussion                                             | - 120 - |
| 7.      | Zusammenfassung                                                      | - 123 - |
| 8.      | Literaturverzeichnis                                                 | - 124 - |
| 9.      | Lebenslauf                                                           | - 135 - |
| 10.     | Danksagung                                                           | - 136 - |

Erläuterung der im Text verwendeten Abkürzungen

|      |   |                              |
|------|---|------------------------------|
| AFP  | = | Alphafetoprotein             |
| BEL  | = | Beckenendlage                |
| bip  | = | biparietaler Kopfdurchmesser |
| fem  | = | feminin                      |
| IUFT | = | intrauteriner Fruchttod      |
| masc | = | masculin                     |
| MMC  | = | Meningomyelozele             |
| NN   | = | Nebenniere                   |
| NS   | = | Nabelschnur                  |
| p.c. | = | post conceptionem            |
| p.m. | = | post menstruationem          |
| QuL  | = | Querlage                     |
| Rö   | = | Röntgenaufnahme              |
| SL   | = | Schädellage                  |
| SS   | = | Schwangerschaft              |
| SSW  | = | Schwangerschaftswoche        |
| thq  | = | Thorax quer                  |
| US   | = | Ultraschall                  |
| US.D | = | Ultraschalldiagnose          |
| WS   | = | Wirbelsäule                  |

## 1. Einleitung

Die Sonografie hat sich in den letzten 10 Jahren zu einem unverzichtbaren Hilfsmittel in der Geburtshilfe und Gynäkologie entwickelt.

Mit der Neufassung der Mutterschaftsrichtlinien vom 31.10.1979 sind Ultraschalluntersuchungen zur Beurteilung einer Schwangerschaft zwischen der 16. und 20. Woche sowie zwischen der 32. und 36. Woche eingeführt worden. Es ist damit nicht nur die Feststellung des Schwangerschaftsalters, der intrauterinen Lage des Kindes und der Plazenta möglich, sondern auch eine gezielte präpartale Mißbildungsdiagnostik.

Für eine Schwangere ist die Angst vor einem mißgebildeten Kind das größte psychische Problem. Mit Hilfe der Sonografie kann der erfahrene Arzt durch Ausschluß einer Mißbildung diese Angst der Schwangeren nehmen. Andererseits können rechtzeitig therapeutische Maßnahmen eingeleitet oder eine sinnlos gewordene Schwangerschaft beendet werden.

### 1.1. Grundlagen der Ultraschalltechnik

In der Ultraschallimpulstechnik werden von einer abwechselnd als Sender und Empfänger arbeitenden Sonde Schallwellen zwischen 1 und 14 MHz ausgesandt. Als Schallquelle dient ein Quarzkristall, der durch eine angelegte Spannung in Schwingung versetzt wird. Diese Schallwellen werden an Schichtgrenzen mit unterschiedlicher akustischer Impedanz reflektiert und kehren als Echo zum Sendekristall zurück. Die Schwingungen erzeugen am Kristall eine Spannung, die vielfach verstärkt und an einem Kathodenstrahloszillographen als Grundlinie mit verschiedenen Zacken sichtbar gemacht wird. Bei diesem als A-Mode bezeichneten Verfahren charakterisiert der Abstand der Zacken den Abstand der Grenzflächen, die Höhe der Zacken entspricht der Intensität der reflektierten Schallwellen.

Im B-Mode-Verfahren werden die Grenzflächen als Punkte unterschiedlicher Helligkeit dargestellt. Sie erscheinen umso heller, je größer die reflektierte Schallmenge ist. Mit Hilfe eines Compoundscanners kann ein unbewegliches Schnittbild erreicht werden, indem in einer Speicher- röhre mehrere Echopunkte zu einem Bild zusammengesetzt werden.

Bei einem Multielement-Scanner sind mehrere Schallköpfe nebeneinander angeordnet. Elektronisch gesteuert senden und empfangen sie in einem bestimmten Rhythmus, so daß durch eine Vielzahl von Bildern pro Zeiteinheit eine zweidimensionale Darstellung von Bewegungsabläufen möglich ist.

Das Auflösungsvermögen dieser Technik ist von der Schall- frequenz und von dem zu untersuchenden Gewebe abhängig. Höhere Frequenzen ermöglichen eine bessere Auflösung, haben jedoch eine höhere Schallabsorption und somit eine geringere Eindringtiefe. Für die Diagnostik in der Geburts- hilfe werden Frequenzen zwischen 2 und 3,5 MHz mit einer Eindringtiefe bis zu 25 cm und einer mittleren Schalleistung unter  $1\text{mW/cm}^2$  benutzt (30,121).

## 1.2. Wirkung des Schalls auf Gewebe

Beim Durchgang durch Gewebe werden Schallwellen absorbiert. In deren Folge können mechanische, chemische, thermische und sekundär biologische Effekte auftreten.

a.) Die mechanische Wirkung beruht auf den periodischen Druckschwankungen bei der Ausbreitung der Welle und führt zu einer "Mikromassage" des Gewebes. Weiterhin treten bei der Durchschallung gasfreier Flüssigkeiten Hohlräume durch Zerreißung von Molekülverbänden auf. Sie fallen in der Druckphase wieder zusammen und können hohe Druckspitzen erzeugen. Diese Kavitation ist bei den für die Diagnostik verwendeten Schallintensitäten aber nicht zu erwarten.

b.) Als chemische Wirkung beobachtet man vorwiegend Oxydationen infolge der Bildung von  $H_2O_2$ . Weiterhin können experimentell Proteine und Polysaccharide aufgespalten werden.

c.) Die thermische Wirkung ist Folge der durch Schallabsorption auftretenden Reibungswärme. Sie ist abhängig von der Schallintensität, dem Absorptionskoeffizienten des durchschallten Gewebes und den Unterschieden der akustischen Impedanz an den Grenzflächen.

d.) Bei Untersuchungen an Zellkulturen und Tierorganen konnten bisher keine chromosomenschädigende Wirkungen, Beeinflussungen des Spindelapparates der Mitose oder der Zellteilungsaktivität festgestellt werden.

Nach der derzeit vorliegenden Literatur können somit Ultraschallwellen ohne Einschränkung für die Diagnostik verwendet werden (29,30,74,95).

## 2. Untersuchungsgut und Untersuchungsmethodik

### 2.1. Untersuchungsgut

Die Ultraschalldiagnostik wurde 1968 an der I. Frauenklinik der Universität München eingeführt.

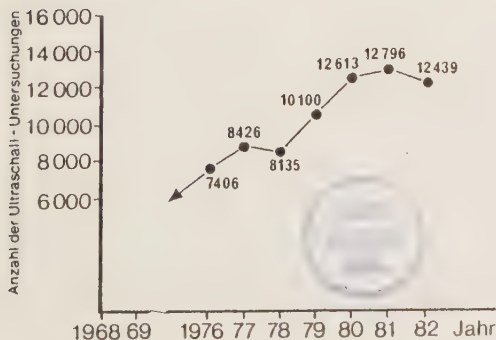


Abb. 1

Entwicklung der Ultraschalldiagnostik seit 1968 an der I. Frauenklinik der Universität München

Die Anzahl der Untersuchungen entwickelte sich sprunghaft auf 12.796 Untersuchungen an insgesamt 5.633 Frauen im Jahr 1981 (Abb. 1 und Abb.2).

Im Berichtszeitraum 1979 bis 1981 wurden 35.422 Untersuchungen an insgesamt 14.801 Frauen durchgeführt. Dabei betrafen 29.941 Untersuchungen an 10.093 Frauen geburts-  
helfliche Fragestellungen. Im Verlauf der Schwangerschaft wurden durchschnittlich 2 bis 3, in Einzelfällen mehr als 10 Ultraschalluntersuchungen durchgeführt.

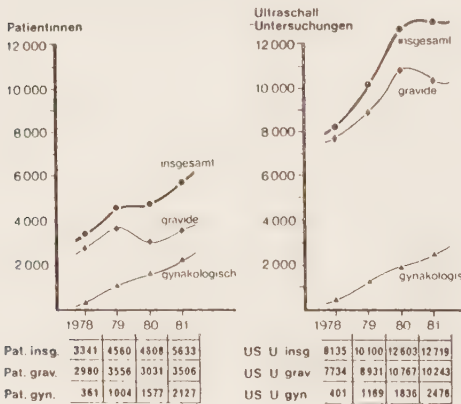


Abb. 2

Entwicklung der  
Ultraschalldiag-  
nostik von 1978-1981

Nicht alle Frauen entstammen dem eigenen Kollektiv. In zunehmendem Maße wurden Schwangere bei nicht eindeutigen Vorbefunden von auswärtigen Ärzten aus dem Großraum Bayern zu einer Kontrolluntersuchung überwiesen.

Aus diesem Patientengut von insgesamt 10.093 schwangeren Frauen stammen 62 mißgebildete Feten. Sie werden mit weiteren Feten, die besondere fetale Erkrankungen als möglichen Hinweis auf eine Mißbildung hatten, sowie mit intra-uterin verstorbenen Feten in dieser Arbeit aufgeführt.

## 2.2. Untersuchungsmethodik

Die Ultraschalluntersuchungen wurden von den Ärzten der I. Frauenklinik der Universität München bis Mitte des Jahres 1979 vorwiegend mit dem Ultraschallgerät Vidoson der Firma Siemens, später mit dem Real-time-Scanner SAL 20 A der Firma Toshiba durchgeführt.

Die Kriterien für die sonografische Erkennung von Mißbildungen wurden zum großen Teil an der I. Frauenklinik erarbeitet und sind jeweils im Kapitel "Sonografische Merkmale" aufgeführt.

Die in dieser Arbeit erfaßten mißgebildeten Feten wurden zwischen 1979 und 1981 erstmalig an der I. Frauenklinik sonografisch untersucht. In jedem Fall wurde der Verlauf der Schwangerschaft verfolgt und die postpartal erhobenen Befunde der Kinderärzte bzw. der Pathologen mit den präpartal erhobenen Ultraschallbefunden auf Übereinstimmung untersucht. Ferner wurden Feten mit besonderen Erkrankungen aufgeführt, die möglicherweise einen Hinweis auf Mißbildungen geben könnten. Außerdem wurden die Sektionsprotokolle von intrauterin verstorbenen Feten gesichtet, unter der Annahme, daß eine Obduktion weitere, bis dahin nicht bekannte Mißbildungen ergeben könnte.

Die Feten wurden in Gruppen mit gemeinsamen Hauptmißbildungsmerkmalen eingeteilt und innerhalb dieser Gruppen auf gemeinsame Merkmale hin untersucht (Tab.1,2). Bei unklarer Regelanamnese wurde zur Terminierung die Ultraschallmessung zugrunde gelegt. Wurde im Ultraschallprotokoll die Menge des Fruchtwassers nicht vermerkt, so wurde dieses konventionsgemäß als Normalbefund gewertet. Aussagen über die Lebensdauer des Feten beziehen sich auf das Ende des Berichtszeitraumes 1981.

Fälle, bei denen einmalig verdächtige Strukturen bei Wiederholungsuntersuchungen unauffällig waren, sowie kleinere, bisher sonografisch nicht erfaßbare Mißbildungen werden in dieser Arbeit nicht aufgeführt.

Tab. 1

Übersicht der sonografisch untersuchten fetalen Mißbildungen  
im Untersuchungszeitraum 1979 bis 1981

| Mißbildungen                   | 1979 |    | 1980 |    | 1981 |    | Summe |    |     |
|--------------------------------|------|----|------|----|------|----|-------|----|-----|
|                                | * HB | NB | HB   | NB | HB   | NB | HB    | NB | tot |
| Anenzephalus                   | 3    |    | 5    |    | 4    |    | 12    |    | 12  |
| Hydrozephalus                  | 2    |    | 3    | 1  | 5    |    | 10    | 1  | 11  |
| Mikrozephalus                  | 1    |    | 1    |    | 2    |    | 4     |    | 4   |
| Spaltbildung<br>d. Wirbelsäule |      | 2  | 1    | 3  |      | 7  | 1     | 12 | 13  |
| Herzmißbildung                 | 2    | 1  | 2    | 1  | 1    | 1  | 5     | 3  | 8   |
| Störungen der<br>Herztätigkeit | 3    | 2  | 6    | 1  | 5    | 1  | 14    | 4  | 18  |
| ventrale<br>Spaltbildung       | 1    | 1  |      |    |      |    | 1     | 1  | 2   |
| Nieren-<br>mißbildung          |      | 1  |      |    | 4    | 1  | 4     | 2  | 6   |
| Hydronephrose                  |      |    | 1    |    | 2    |    | 3     |    | 3   |
| Hygroma colli                  | 1    |    | 2    |    |      |    | 3     |    | 3   |
| Doppel-<br>mißbildung          | 1    |    |      |    |      |    | 1     |    | 1   |
| Nabelschnur-<br>mißbildung     |      | 5  | 3    | 1  | 1    | 1  | 4     | 7  | 11  |
| Summe                          | 14   | 12 | 24   | 7  | 24   | 11 | 62    | 30 | 92  |

Tab. 2

Übersicht der Feten mit Hinweiszeichen auf eine Mißbildung  
und intrauterin verstorbene Feten

|                                 | 1979 | 1980 | 1981 | Summe |    |     |
|---------------------------------|------|------|------|-------|----|-----|
|                                 | HB   | NB   | tot  | HB    | NB | tot |
| Aszites                         | 3    | 7    | 4    | 3     | 11 | 14  |
| Hydrops fetalis                 | 2    | 5    | 2    | 2     | 7  | 9   |
| weitere Fälle<br>mit Hydramnion | 8    | 3    | 3    | 14    |    | 14  |
| IUFT                            | 13   | 18   | 11   | 37    | 5  | 42  |

\* HB = Hauptbefund, NB = Nebenfund, tot = total

3. Fetale Mißbildungen von 1979 bis 1981 an der  
I. Frauenklinik der Universität München

3.1. Anenzephalus

3.1.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Störungen des Neuralrohrschlusses am kranialen Ende oder nachträgliche Dehiszenzen des Medullarrohres führen zu Beginn des zweiten Embryonalmonates zu Mißbildungen des Gehirns und zu einer fehlerhaften Ausbildung seiner bindegewebigen und knöchernen Hüllen (70,101,113). Graduell unterschiedlich entsteht im schwersten Fall ein Anenzephalus (Abb. 3).



Abb. 3

Anenzephalus

post partum

22 Schwangerschafts-  
wochen

Die Hirnsubstanz und die Schädelkalotte fehlen und die knöcherne Schädelbasis ist oft nur mit Rudimenten des Gehirns und der Hirnhäute bedeckt. Die hervortretenden Augen, der kurze Hals sowie die tiefsitzenden Ohren geben dem Anenzephalus das typische "froschkopffartige" Aussehen.

Dieser Neuralrohrdefekt setzt sich häufig in den zervikalen und thorakalen Bereich der Wirbelsäule fort (Abb.4).



Abb. 4

Craniorachischisis  
nach 30 Schwanger-  
schaftswochen

Infolge der fehlenden Stimulation durch die Neurohypophyse sind die Nebennieren oft unterentwickelt (99, 113). Gegen Ende der Schwangerschaft kann ein Hydramnion auftreten, da beim Fetus die Reflexmechanismen für den Schluckakt fehlen (70).

Zu einer Störung der Entwicklung des Gehirns und der Schädelkalotte können auch Amnionverbildungen, amniogene Verwachsungen oder plazentare Veränderungen führen. Zusätzlich sind dann Mißbildungen im Mund-, Augen- und Stirnbereich anzutreffen (99,101).

#### Häufigkeit und Vorkommen

Ein Anenzephalus tritt regional sehr unterschiedlich zwischen 0,3 und 6 auf 1000 Neugeborene auf. Weibliche Feten sind dabei 3 bis 4-mal so häufig betroffen. Bei belasteter Familienanamnese ist das Wiederholungsrisiko wesentlich erhöht (16,43,70,99,123).

#### 3.1.2 Sonografische Merkmale

Anenzephalien können zwischen der 16. und 20. Schwangerschaftswoche sicher diagnostiziert werden (13,31,43,118). In Ausnahmefällen liegen Beobachtungen schon vor der 10. Woche vor (30).

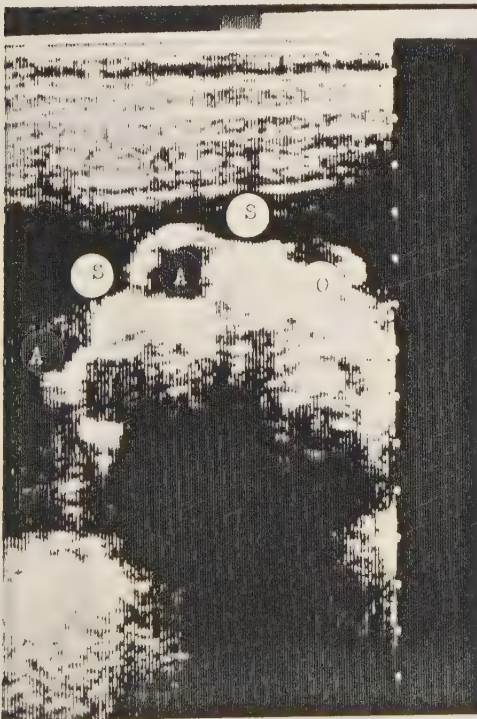


Abb. 5

Anenzephalus  
in der 33. SSW

Schrägschnitt  
durch den fetalen Kopf

A = Auge

O = Ohr

S = fehlende Schädel-  
kalotte

Ein Verdacht ergibt sich, wenn im Gegensatz zum Körper der Kopf des Feten wiederholt nicht klar darstellbar und ausmeßbar ist. Anstelle normaler Hirnstrukturen und einer geschlossenen Schädelkalotte ist nur eine unregelmäßige, höckrige Struktur nachweisbar, die der Area verebrovasculosa entspricht. Der Gesichtsschädel endet direkt über den Orbitae und läßt die Augenhöhlen besonders deutlich erscheinen (Abb.5).

Besonders bei adipösen Frauen erschwert eine Schädel-lage des Feten die Beurteilung des Kopfes. In diesem Fall empfiehlt sich eine Kopftieflagerung der Schwangeren und eine vaginale Elevation des fetalen Kopfes. Mit Realtime-Ultraschallgeräten kann man sehr häufig eine Bewegungsarmut der unteren Extremitäten beobachten. Dabei ruft auffälligerweise eine vom Untersucher ausgelöste Stoßpalpation keine Reaktion beim Feten hervor. Charakteristisch ist außerdem ein Hydramnion, das besonders häufig nach der 25. Woche auftritt (7,28,61,65,101).

### 3.1.3. Ergebnisse

Von 1979 bis 1981 wurden 12 Schwangere mit einem fetalen Anenzephalus sonografisch untersucht. 11 Frauen wurden von ihren betreuenden Ärzten zu einer Kontrolluntersuchung überwiesen, bei 9 Schwangeren bestand bereits der Verdacht auf eine Mißbildung des fetalen Kopfes. Eine Schwangere entstammt dem eigenen Kollektiv.

Tab. 3

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 3        | 2                    | 0                 | 1                 |
| 1980  | 5        | 5                    | 0                 | 0                 |
| 1981  | 4        | 4                    | 0                 | 0                 |
| total | 12       | 11                   | 0                 | 1                 |

Tab. 4

Übersicht der Fälle mit fetalem Anenzephalus

| 1979                                       |                                    | 1980                                          |                                        |                            |                            | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                    |
|--------------------------------------------|------------------------------------|-----------------------------------------------|----------------------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| St                                         | Un                                 | He                                            | Lo                                     | Gu                         | We                         | Name der Schwangeren                                                                                                                                     |
| 1                                          | 2                                  | 1                                             | 4                                      | 1                          | 1                          | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                                                             |
| 39                                         | 34                                 | 28                                            | 19                                     | 24                         | 29                         | 1. US-Diagnose in SS-Wochen                                                                                                                              |
| ?                                          | SL                                 | BEL                                           | ?                                      | ?                          | SL                         | Lage des Feten                                                                                                                                           |
| +/-                                        | +/-                                | +                                             | +/-                                    | +/-                        | +                          | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, +/- = normal                                                                                                          |
| nein                                       | ?                                  | ja                                            | ja                                     | ja                         | nein                       | Extremitätenbeweglichkeit                                                                                                                                |
| 39                                         | 36                                 | 28                                            | 20                                     | 24                         | 30                         | Entbindungstermin in SSW p.m.                                                                                                                            |
| 3                                          | ?                                  | 2                                             | ?                                      | 3                          | 4                          | Entbindungsart *                                                                                                                                         |
| IUFT                                       | ?                                  | 14'                                           | ?                                      | 0                          | 0                          | Lebensdauer                                                                                                                                              |
| fem                                        | masc                               | fem                                           | ?                                      | fem                        | fem                        | Geschlecht                                                                                                                                               |
| AFP <sub>s</sub>                           |                                    |                                               |                                        | AFP <sub>s</sub>           |                            | weitere präpartale Diagnostik                                                                                                                            |
| +                                          | +                                  | +                                             | +                                      | +                          | +                          | Anenzephalus **                                                                                                                                          |
| nein                                       | ja                                 | ja                                            | nein                                   | ja                         | nein                       | Resthirnstrukturen                                                                                                                                       |
| nein                                       | nein                               | ja                                            | ?                                      | ja                         | nein                       | Spaltbildungen d. Wirbelsäule                                                                                                                            |
| Klumpfüße<br>Aplasie einer<br>Nabelarterie | NN Hypoplasie<br>Gaumenspalte      | NN Hypoplasie<br>Vorhofseptumdef.             |                                        | Nebennieren-<br>hypoplasie | Nebennieren-<br>hypoplasie | weitere Mißbildungen<br><div>* 2 = Sektio caesarea<br/>3 = Prostaglandin<br/>4 = Oxitocin</div>                                                          |
| US-D.: IUFT,<br>V. a. Mikrozephalus        | US-D.: Mikro- oder<br>Anenzephalus | US-D.: WS erscheint<br>im Verlauf geschlossen | US-D.: Caput nicht<br>klar darstellbar |                            |                            | Bemerkungen<br><div>** + = US-Diagnose<br/>bestätigt<br/><br/>x = nicht mittels US<br/>diagnostiziert<br/><br/>? = nicht bekannt<br/>./ = entfällt</div> |

Tab. 4 a

Übersicht der Fälle mit fetalem Anenzephalus

| 1980                          | 1981                           |                                  |             |                           | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                      |
|-------------------------------|--------------------------------|----------------------------------|-------------|---------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Wo                            | Ko                             | Kö                               | Ma          | Re                        | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                       |
| 1                             | 2                              | 1                                | 1           | 1                         | Anzahl der Ultraschalluntersuchungen                                                                                                                                                       |
| 19                            | 33                             | 30                               | 28          | 23                        | 1. US-Diagnose in SS-Wochen                                                                                                                                                                |
| ?                             | SL                             | SL                               | SL          | ?                         | Lage des Feten                                                                                                                                                                             |
| +/-                           | +                              | +                                | +/-         | +/-                       | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, +/- = normal                                                                                                                                            |
| ?                             | ?                              | ?                                | ja          | ?                         | Extremitätenbeweglichkeit                                                                                                                                                                  |
| 20                            | 42                             | 30                               | 29          | 24                        | Entbindungstermin in SSW p.m.                                                                                                                                                              |
| 4                             | 1                              | 2                                | 5           | 3                         | Entbindungsart *                                                                                                                                                                           |
| 0                             | 0                              | 0                                | 0           | 0                         | Lebensdauer                                                                                                                                                                                |
| masc                          | fem                            | fem                              | ?           | fem                       | Geschlecht                                                                                                                                                                                 |
|                               |                                | Rö                               |             |                           | weitere präpartale Diagnostik                                                                                                                                                              |
| +                             | +                              | +                                | +           | +                         | Anenzephalus **                                                                                                                                                                            |
| nein                          | ja                             | ja                               | nein        | nein                      | Resthirnstrukturen                                                                                                                                                                         |
| nein                          | ja                             | ja                               | nein        | nein                      | Spaltbildungen der Wirbelsäule                                                                                                                                                             |
| Aplasia einer<br>Nabelarterie | NN Hypoplasie<br>Hydronephrose | NN Hypoplasie<br>Nierendysplasie | Bradykardie | Nebenieren-<br>hypoplasie | weitere Mißbildungen<br><div> * 1 = spontan<br/> 2 = Sektio caesarea<br/> 3 = Prostaglandin<br/> 4 = Oxitocin<br/> 5 = Morcellierung </div> <div> ** + = US-Diagnose<br/> bestätigt </div> |
|                               | Spina bifida<br>occulta        |                                  |             |                           | Bemerkungen<br><div> ? = nicht bekannt<br/> ./ = entfällt </div>                                                                                                                           |

Mit einer Ausnahme wurden alle Anenzephalien präpartal sonografisch diagnostiziert, allerdings legte sich der Untersucher in einem Fall (Un) auf keine exakte Diagnose fest. Im Fall St wurde bei einem intrauterin verstorbenen, schon autolytischen Anenzephalus der Verdacht auf einen Mikrozephalus erhoben.

Nur bei einem (Gu) von 4 Fällen wurde eine begleitende Spaltbildung der Wirbelsäule sonografisch erkannt. Zur Befunderhebung waren durchschnittlich 1,5 Untersuchungen erforderlich. Erschwerend für die Diagnostik erwiesen sich in einigen Fällen die Schädellagen der Feten. Ein Hydramnion wurde lediglich in 4 Fällen beschrieben (Tab. 4 und Tab. 4a).

#### Verlauf

Nach der Diagnosestellung wurden 6 Schwangere weiter in der Universitätsklinik betreut. Zur Befundsicherung wurde zweimal eine Bestimmung des Alphafetoproteinwertes im mütterlichen Serum und einmal eine Röntgenaufnahme angefertigt. Eine Schwangere entschloß sich gegen den ärztlichen Rat, das Kind bis zum spontanen Wehenbeginn nach 9 Wochen auszutragen. Alle anderen Schwangerschaften wurden innerhalb der nächsten 2 Wochen beendet.

Die Geburt wurde in 5 Fällen mit Prostaglandin oder Oxitocin eingeleitet, eine Frucht wurde morcelliert und je einmal wurde eine primäre und eine sekundäre Sektio caesarea vorgenommen. In 2 Fällen ist die Entbindungsart nicht bekannt.

In einem Fall war die Frucht bereits intrauterin abgestorben, in den meisten Fällen starb der Fetus während der Geburt und nur ein Kind lebte post partum 14 Minuten lang. Bei 2 Kindern konnte die Lebensdauer nicht ermittelt werden (Tab. 4 und Tab. 4a).

#### Postpartale Befunde

Die Obduktion bestätigte die Ultraschallbefunde. Weiterhin wurde in 3 Fällen eine Kraniorhachischisis und in einem Fall eine Spina bifida occulta festgestellt.

In 7 Fällen bestand eine Hypoplasie der Nebennieren, zweimal eine Aplasie einer Nabelarterie, je einmal eine Gaumenspalte, ein Vorhofseptumdefekt, eine Kyphoskoliose, ein Klumpfuß, eine einseitige Nierendysplasie und eine Hydronephrose (Tab.4 und Tab. 4a).

### 3.1.3.1. Partieller Aneenzephalus

Tab. 5

Übersicht eines Falles mit partiellem Aneenzephalus

|                  |                                |                                                                |                              |
|------------------|--------------------------------|----------------------------------------------------------------|------------------------------|
| 1979             | Jahr der Erstdiagnose          | Eviszeration, Gesichtsspalte, Anophthalmie Klumpfüße, Skoliose | weitere Mißbildung           |
| So               | Name der Schwangeren           |                                                                |                              |
| 2                | Anzahl der US-Untersuchungen   |                                                                | * 3 = Prostaglandin          |
| 33               | 1. US-Diagnose in SSW          |                                                                | ** + = US-Diagnose bestätigt |
| +/-              | Fruchtwassermenge +/- = normal |                                                                |                              |
| 35               | Entbindungstermin SSW          |                                                                |                              |
| 3                | Entbindungsart *               |                                                                |                              |
| 0                | Lebensdauer                    |                                                                |                              |
| fem              | Geschlecht                     |                                                                |                              |
| AFP <sub>s</sub> | weitere präpartale Diagnostik  |                                                                |                              |
| i                | Aneenzephalus **               | feto-plazentare Verwachsungen                                  | Bemerkungen                  |
| ja               | Resthirnstrukturen             |                                                                |                              |

In diesem Fall wurde in der 33. Woche ein durch plazentare Verwachsungen bedingter Aneenzephalus diagnostiziert. Es bestand von dem betreuenden Arzt der Verdacht auf einen Aneenzephalus mit Spina bifida, der Alphafetoproteinwert betrug 312 ng/ml.

An der I. Frauenklinik der Universität München wurde sonografisch ein deformierter Kopf und Thorax und zysten-

artige Strukturen im abdominellen Bereich festgestellt. Die Diagnose lautete: Anenzephalus bei Verdacht auf siamesische Zwillingsbildung, dilatiertes Cor, Aszitesbildung und Omphalozele.

Die Schwangerschaft wurde in der 35. Woche durch Prostaglandineinleitung beendet. Es wurde ein multipel mißgebildetes, weibliches Kind tot geboren.



Abb. 6

Partieller Anenzephalus mit fetoplazentarer Verwachsung und Eviszeration, entbunden in der 35. SSW

Die Obduktion ergab einen partiellen Anenzephalus mit Kalottendefekt, der durch eine Verklebung der Plazenta gedeckt wurde. Ferner wurde eine Eventration des gesamten Bauchhöhleninhaltes und flächenhafte Verwachsungen am Thorax, eine einseitige Anophthalmie, Lippen-Oberkiefer-Nasenspalte, Skoliose und Klumpfüße festgestellt (4), (Tab.5), (Abb.6, Abb.22, Abb.24), (vgl. Kap. 3.7.).

#### 3.1.4. Diskussion

Zur präpartalen Diagnostik eines Anenzephalus stehen folgende Möglichkeiten zur Verfügung:

Tastbefund: Vorausgesetzt, daß die Schädelkontur dem palpierenden Finger zugänglich ist, ist eine exakte Aussage über die Schädelform nur bedingt möglich.

In dem untersuchten Kollektiv gelang es in keinem Fall, durch Palpation den Anenzephalus zu diagnostizieren.

Röntgenologische Verfahren: Einfache Röntgenaufnahmen sind als Screening in der Mißbildungsdiagnostik nicht verwendbar. Bei bestehendem Verdacht können gute Ergebnisse durch eine Amniografie erzielt werden (100). Projiziert sich allerdings der Fetus vor die Beckenknochen der Mutter oder ist in der Frühschwangerschaft der Vernix caesosa vermindert vorhanden, sind diese Verfahren nicht aussagekräftig (7,28).

Im vorliegenden Kollektiv wurde nur einmal eine Röntgenaufnahme zur zusätzlichen Diagnosesicherung angewandt.

Fetoskopie: Die Fetoskopie ist lange Zeit zur Befund-sicherung bei vorliegendem Verdacht auf einen Anenze-phalus verwendet werden. Die Gefährlichkeit der Anwendung und die lagebedingte Einschränkung der Einsehbarkeit hat die Suche nach weniger gefährlichen Verfahren verstärkt.

Im untersuchten Kollektiv wurde diese Methode nur einmal angewandt.

Biochemische Methoden: Heute ist zur Diagnostik offener Neuralrohrdefekte nur die AFP-Bestimmung im mütterlichen Serum oder im Fruchtwasser ausreichend zuverlässig (73, 122). Die Anwendung ist einfach, aber in Kombination mit einer Amniozentese mit einem gewissen Risiko belastet.

In den untersuchten Fällen wurde der AFP-Wert zweimal aus dem Serum und einmal aus dem Fruchtwasser bestimmt.

Ultraschalluntersuchung: Mißbildungen des Kopfes können sonografisch gut erfaßt werden. Es wird erwartet, daß ein Anenzephalus schon bei der ersten Ultraschalluntersuchung zwischen der 16. und 20. Woche diagnostiziert wird (28,31,66). Zumindest soll bei nicht darstellbarer Schädelkalotte eine baldige Wiederholungsuntersuchung oder eine Überweisung an ein größeres Ultraschallzentrum erfolgen.

Innerhalb von 3 Jahren kann an der I. Frauenklinik der Universität München ein kontinuierlicher Fortschritt in der präpartalen Anenzephalusdiagnostik mit Ultraschall festgestellt werden. Die Anschaffung besserer Geräte und die wachsende Erfahrung der Untersucher führte zu ausführlicheren und präziseren Befunden. Obwohl eine Anenzephalusdiagnostik schon ab der 14. Woche sicher möglich ist (Abb.7), kamen, bedingt durch die späte Einweisung, diese Fälle erst zwischen der 19. und 39. Woche zur Beobachtung.



Abb. 7

Anenzephalus mit Eviszeration postpartal nach 14 SSW

In zunehmenden Maße wird bei sicherer Ultraschall-  
diagnose auf andere diagnostische Methoden verzichtet.

### 3.2. Hydrozephalus internus

#### 3.2.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Bei einem Hydrozephalus internus besteht eine pathologische Erweiterung der Hirnventrikel infolge einer vermehrten Liquoransammlung.

Ursache kann eine Hypersekretion des Plexus chorioideus, eine verminderte Rückresorption aus dem Subarachnoidalraum oder eine Zirkulationsstörung des Liquors im Ventrikelsystem sein.

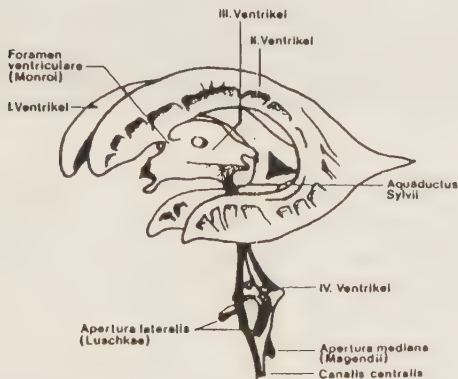


Abb. 8

Ventrikelsystem des menschlichen Gehirns

Der Verschluss eines Foramen Monroi führt zu einer asymmetrischen Erweiterung eines Seitenventrikels mit Verschiebung der Falx cerebri, eine Stenose des Aquäduktus Sylvii zu einem Stau in den Ventrikeln I, II, III und ein Verschluss der Foramina Luschkae und Magendii zu einem Liquorstau in allen Kammern (Abb. 8), (114,115). Ein Verschluss kann vielfältige Ursachen haben:

    Mißbildungen

        Bickers-Adams-Syndrom, Dandy-Walker-Syndrom,  
        Arnold-Chiari-Syndrom

    Entzündungen

    Blutungen

    intrakranielle Tumore (3,5,23,60,98)

Der resultierende Liquorstau bewirkt, daß der Puls des Plexus chorioideus ungedämpft auf die Ventrikelwand einwirkt und so den Ventrikel ausweitet. Diese Dilatation führt zu einer Verdrängung, Verformung und schließlich zur Atrophie des Gehirns unter den Zeichen eines erhöhten Hirndruckes (114,115).

Erst wenn sich die Ventrikel auf das 4 bis 5-fache ihres Volumens ausgedehnt haben, ist eine Vergrößerung des Schädels nachweisbar (23).

Oft ist ein Hydrozephalus mit einer Spaltbildung im thorako-lumbalen Bereich der Wirbelsäule mit zusätzlicher Zelenbildung vergesellschaftet. Es können dann unterschiedlich starke Lähmungen der Extremitäten, sowie Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion auftreten (39).

#### Häufigkeit und Vorkommen

Die Häufigkeit eines Hydrozephalus stärkerer Ausprägung wird unterschiedlich mit 3 bis 10 auf 10.000 Geburten angegeben (7,16,62).

#### 3.3.2. Sonografische Merkmale

Erstmals wurde 1968 von Donald ein Hydrozephalus gegen Ende der Schwangerschaft sonografisch diagnostiziert (18). Neben dem Überschreiten der 90er Perzentile in der Schädelwachstumskurve bei gesichertem Gestationsalter wurde seitdem ein disproportionales Größenwachstum des Kopfes als Hinweiszeichen gewertet (7,30,47,62,102). Heute ermöglicht die Beobachtung einer zunehmenden Ventrikeldilatation, gelegentlich mit Verschiebung des Mittelechos (Abb.11), auch bei normalem biparietalen Kopfdurchmesser und Kopfumfang, die Diagnose eines beginnenden Hydrozephalus zu einem früheren Zeitpunkt (30,46,55, 57,66,102).



Abb. 9a

Abb. 9b

Hydrozephalus in der 36. Schwangerschaftswoche

a.) Koronarer Schnitt durch den fetalen Kopf

b.) Querschnitt in Höhe der biparietalen Ebene

F = Falx cerebri

V = erweiterte Ventrikel

H = Resthirn

Die Falx cerebri und Teile des Plexus chorioideus können frei im Liquor flottierend nachgewiesen werden (Abb. 9a und Abb. 9b).

Die Hirnsubstanz kann im Spätstadium soweit atrophieren, daß sie schließlich sonografisch nicht mehr nachweisbar ist (Abb. 10).

Wie bei allen Mißbildungen werden auch bei Hydrozephalie vermehrt Fruchtwasseranomalien beobachtet.

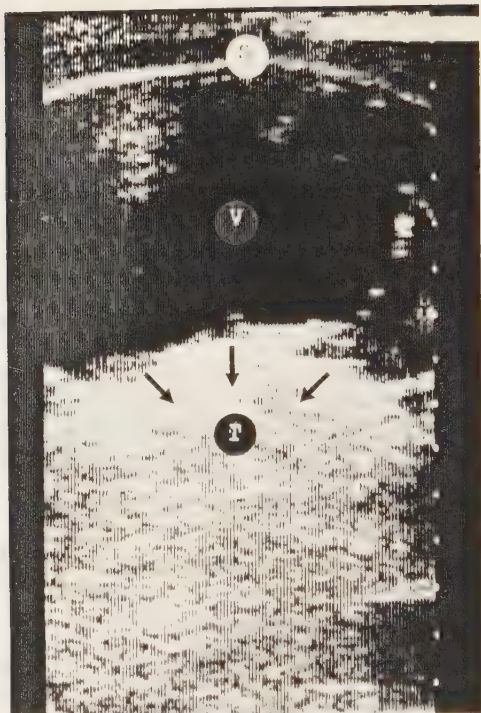


Abb.10

Hydrozephalus mit  
intrakraniellern  
Tumor (Plexuspapillom)  
in der 36. SSW

Sagittalschnitt  
durch den fetalen Kopf

V = Ventrikel

T = Tumor

S = Schädelkalotte

### 3.2.3. Ergebnisse

Tab. 6

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 2        | 2                    | 0                 | 0                 |
| 1980  | 4 *      | 2                    | 0                 | 1                 |
| 1981  | 5        | 5                    | 0                 | 0                 |
| total | 11 *     | 9                    | 0                 | 1                 |

\*) Bei einem sonografisch diagnostizierten Hydrozephalus (Sc) blieben alle Nachforschungen erfolglos. Dieser Fall wird in die Bewertung nicht mit einbezogen.

Tab. 7

Übersicht der Fälle mit einem fetalen Hydrozephalus

| 1979     |      | 1980                       |                                  |                                |                             | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                            |
|----------|------|----------------------------|----------------------------------|--------------------------------|-----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| El       | Eg   | Bö                         | Ko                               | Sc                             | Fr                          | Name der Schwangeren                                                                                                                                                             |
| 1        | 1    | 4                          | 1                                | 1                              | 1                           | Anzahl d. US-Untersuchungen                                                                                                                                                      |
| 40       | 40   | ./.                        | 37                               | 33                             | 33                          | 1. US-Diagnose in SS-Wochen                                                                                                                                                      |
| 11       | 11,6 | 4,0                        | 8,7                              | 10,6                           | 11,8                        | bip. bei Erstdiagnose                                                                                                                                                            |
| ja       | ja   | ./.                        | ja                               | ja                             | ja                          | sonografisch nachgewiesene Ventrikeldilatation                                                                                                                                   |
| SL       | BEL  | SL                         | SL                               | BEL                            | SL                          | Lage des Feten                                                                                                                                                                   |
| +/-      | +/-  | +/-                        | +                                | +/-                            | +/-                         | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, +/- = normal                                                                                                                                  |
| 40       | 40   | 20                         | 41                               | ?                              | 34                          | Entbindungstermin in SS-Wochen p.m.                                                                                                                                              |
| 2        | 2    | 3                          | 1                                | ?                              | 2                           | Entbindungsart *                                                                                                                                                                 |
| lebt     | 18 d | 0                          | 8m                               | ?                              | 12'                         | Lebensdauer                                                                                                                                                                      |
| fem      | fem  | masc                       | masc                             | masc                           | fem                         | Geschlecht                                                                                                                                                                       |
| +        | +    | x                          | +                                | 0                              | +                           | Hydrozephalus **                                                                                                                                                                 |
| x        | x    | +                          | +                                |                                |                             | Spina bifida **                                                                                                                                                                  |
| x        | x    |                            | +                                |                                |                             | Meningomyelozele **                                                                                                                                                              |
| ja       | nein | nein                       | ja                               | ?                              | nein                        | Ventiloperation                                                                                                                                                                  |
| Klumpfuß |      | Malrotation<br>des Caecums | Enzephalozele                    |                                | Apert-Syndrom               | weitere Mißbildungen<br><div> * 1 = spontan<br/> 2 = Sektio caesarea<br/> 3 = Prostaglandin </div> <div> ./.. = entfällt </div>                                                  |
|          |      | leichter<br>Hydrozephalus  | US-D.: fragliche<br>Zelenbildung | Nachforschungen er-<br>folglos | US-D.: V.a. Blasen-<br>hirn | Bemerkungen<br><div> ** + = US-Diagnose be-<br/>stätigt<br/> 0 = kein postpartaler<br/>Befund<br/> x = nicht mittels US<br/>diagnostiziert </div> <div> ? = nicht bekannt </div> |

Tab. 7 a

Übersicht der Fälle mit einem fetalen Hydrozephalus

| 1981                           |                      |                                                   |                          |                                                          | Jahr der Erstdiagnose                                                           |
|--------------------------------|----------------------|---------------------------------------------------|--------------------------|----------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------|
| Ha                             | Ki                   | Ec                                                | St                       | Ku                                                       | Name der Schwangeren                                                            |
| 1                              | 1                    | 1                                                 | 1                        | 3                                                        | Anzahl der US-Untersuchungen                                                    |
| 34                             | 33                   | 37                                                | 33                       | 35                                                       | 1. US -Diagnose in SS-Wochen                                                    |
| 8,5                            | 11,7                 | 11,8                                              | 8,4                      | 8,3                                                      | bip. bei Erstdiagnose                                                           |
| ja                             | ja                   | ja                                                | ja                       | ja                                                       | sonografisch nachgewiesene Ventrikeldilatation                                  |
| SL                             | SL                   | BEL                                               | SL                       | ?                                                        | Lage des Feten                                                                  |
| +/-                            | +/-                  | -                                                 | -                        | -                                                        | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, +/- = normal                                 |
| 34                             | 33                   | 38                                                | 33                       | 39                                                       | Entbindungstermin in SS-Wochen p.m.                                             |
| 2                              | 2                    | 2                                                 | 2                        | 1                                                        | Entbindungsart *                                                                |
| 1d                             | ?                    | 0                                                 | lebt                     | lebt                                                     | Lebensdauer                                                                     |
| masc                           | fem                  | fem                                               | masc                     | fem                                                      | Geschlecht                                                                      |
| +                              | +                    | +                                                 | +                        | +                                                        | Hydrozephalus **                                                                |
| x                              |                      | (x)                                               | x                        | +                                                        | Spina bifida **                                                                 |
| x                              |                      | (x)                                               | x                        | x                                                        | Meningomyelozele **                                                             |
| ja                             | nein                 | nein                                              | ja                       | ja                                                       | Ventiloperation                                                                 |
| US.D.: Wirbelsäule unauffällig | US.: Protrusio bulbi | US.D.: Wirbelsäule konnte nicht eingesehen werden | Leichte Meningomyelozele | US.D.: Mikrozephalus mit fortgeschrittenem Hydrozephalus | Bemerkungen                                                                     |
|                                |                      |                                                   |                          |                                                          | <div>* 1 = spontan<br/>2 = Sektio caesarea</div>                                |
|                                |                      |                                                   |                          |                                                          | <div>** + = US-Diagnose bestätigt<br/>x = nicht mittels US diagnostiziert</div> |
|                                |                      |                                                   |                          |                                                          | <div>? = nicht bekannt</div>                                                    |
|                                |                      |                                                   |                          |                                                          |                                                                                 |

Von 1979 bis 1981 wurden an der I. Frauenklinik der Universität München 11 Schwangere mit einem fetalen Hydrozephalus sonografisch untersucht. 9 Schwangere wurden von ihren betreuenden Ärzten zur Abklärung eines sonografisch auffälligen fetalen Kopfes überwiesen. 2 weitere Frauen stammen aus dem eigenen Kollektiv. Bei 9 Feten wurde der Hydrozephalus meist schon bei der Erstuntersuchung zwischen der 33. und 40. Woche richtig diagnostiziert. In einem Fall (Bö) konnte in der 19. Schwangerschaftswoche ein leichter Hydrozephalus nicht diagnostiziert werden. Bei einem sonografisch eindeutig festgestellten fetalen Hydrozephalus (Sc) blieben alle Nachforschungen erfolglos. Dieser Fall wird in die weitere Betrachtung nicht mit einbezogen (Tab. 6).

Der Ultraschallbefund stützte sich in 4 Fällen auf eine Ventrikeldilatation bei nahezu normalen Schädelmaßen. In allen anderen Fällen war zusätzlich der fetale Kopf vergrößert, teilweise betrug der biparietale Durchmesser mehr als 110 mm.

Der Nachweis einer Spina bifida gelang in 2 von 8 Fällen, eine Celenbildung wurde in keinem Fall richtig diagnostiziert.

Einmal wurde eine vermehrte und dreimal eine verminderte Fruchtwassermenge festgestellt (Tab. 7 und Tab. 7a).

#### Verlauf und Therapie

Aufgrund der Ultraschallbefunde wurden 6 Schwangere stationär aufgenommen, die anderen Frauen kehrten zu ihren betreuenden Ärzten zurück.

7 Kinder wurden durch eine Sektio caesarea, 2 Kinder wurden spontan und 1 Kind durch eine Prostaglandineinleitung entbunden. Nur 3 Kinder lebten noch am Ende des Berichtszeitraumes. Die Lebensdauer betrug in 4 Fällen weniger als 1 Jahr, in 2 Fällen wurden die Kinder tot geboren und in einem weiteren Fall konnte die exakte Lebenszeit nicht ermittelt werden.

In der Kinderchirurgie wurde bei 5 Kindern ein Ventil zwischen rechtem Seitenventrikel und rechtem Vorhof eingesetzt und bestehende Defekte der Wirbelsäule ver-  
korrigiert.

#### Postpartale Befunde

Postpartal wurde bei allen 10 Kindern ein verschieden stark ausgeprägter Hydrozephalus festgestellt. Zusätzlich bestand achtmal eine Spina bifida, zweimal Klumpfüße und je einmal eine Enzephalozele, eine Akrozephalosyndaktylie und eine Malrotation des Caecums.



Abb. 11

Hydrozephalus bei  
Dandy-Walker-Syndrom  
in der 31. SSW

Verschiebung der  
Falx cerebri und  
Ausweitung des  
Tentorium cerebelli

Querschnitt durch  
fetalen Kopf

#### 3.2.4. Diskussion

Ein Hydrozephalus stellt ab einer gewissen Größe ein Geburtshindernis dar. Daher ist eine frühzeitige Diagnose für den Geburtshelfer wichtig.

Eine Palpation des fetalen Kopfes ist gegen Ende der Schwangerschaft bei sehr großen Hydrozephalien möglich, aber nicht zuverlässig. Auch Fruchtschatten-Röntgenaufnahmen können zu Interpretationsschwierigkeiten führen, da durch Strahlendivergenz erhebliche Verzerrungen des im Fundus gelegenen Schädels auftreten können (7,62).

Die Sonografie bietet demgegenüber entscheidende Vorteile. Durch das sonografische Vermessen der Ventrikel in mehreren Ebenen ist eine frühzeitige zuverlässige Erkennung eines Hydrozephalus und eine exakte Verlaufsbeobachtung möglich. So kann zwischen rasch wachsenden, stationären und sich rückbildenden Formen unterschieden werden. Weiterhin kann häufig auch die Ursache des Hydrozephalus erkannt und damit das weitere Vorgehen entscheidend beeinflusst werden (Abb. 10 und Abb. 11). Früher wurde zur Beendigung der Schwangerschaft auf vaginalem Weg der kindliche Schädel meist perforiert und die Kinder tot geboren (47,62,85). Heute wird in Abhängigkeit von der Art und der Ausprägung des Hydrozephalus der optimale Entbindungszeitpunkt und die Entbindungsart zusammen mit der Schwangeren, den Kinderchirurgen, Neuropathologen und dem betreuenden Gynäkologen festgelegt. Einerseits soll das Kind möglichst lange intrauterin reifen, andererseits kann jede Progredienz des Hydrozephalus zu irreversiblen Hirnschäden führen. Kinderchirurgen und Neuropathologen empfehlen daher eine möglichst frühzeitige Schnittentbindung und eine sofortige Ventiloperation (48,119).

Es ist noch nicht endgültig geklärt, ob das im Ultraschall beschriebene Ausmaß einer Ventrikeldilatation der tatsächlichen Größe entspricht. Es wird ein Ufer-effekt diskutiert, der besagt, daß mit Liquor getränkte

Hirnrandbezirke sonografisch als Flüssigkeit imponieren können. Andererseits ist bekannt, daß in einer bestimmten Stellung des Schallkopfes die Ventrikel unrealistisch groß erscheinen können (117). Postpartale Untersuchungen erbrachten jedoch übereinstimmende Ergebnisse der Echoenzephalografie und der Heliumenzephalografie (119). Auch bei vergleichenden prä- und postpartalen Ultraschallmessungen sowie einem vergleichenden Computertomogramm wurden identische Ergebnisse erzielt (2).

Heute wird damit begonnen, das fetale Ventrikelsystem intrauterin unter Ultraschallkontrolle zu punktieren oder zu drainieren. Durch diese Druckentlastung soll der Fetus eine möglichst gute Ausgangsbasis für eine postpartale Therapie bekommen (10).

### 3.3. Mikrozephalus

#### 3.3.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Unter einem Mikrozephalus versteht man eine abnorm kleine Schädelkalotte mit unterentwickeltem Gehirn, bei normal großem Gesichtsschädel. Das Hirngewicht ist vermindert, und ganze Hirnteile können fehlen oder mißgebildet sein. Zusätzlich sind oft weitere Mißbildungen zu beobachten (113,123).

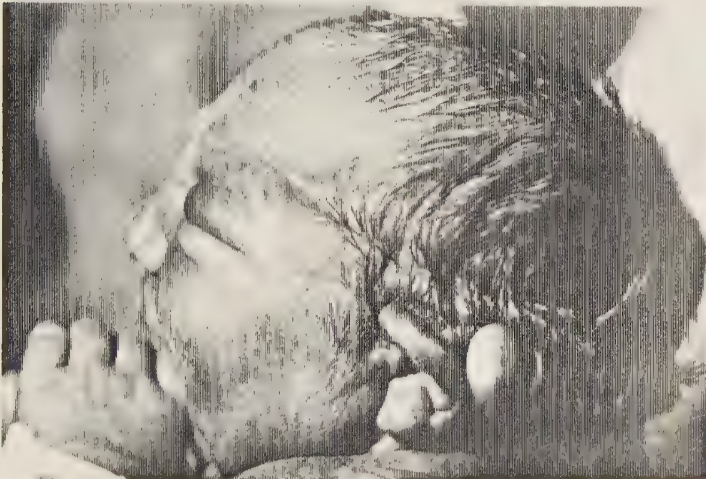


Abb. 12

Mikrozephalus post partum nach 36 Schwangerschaftswochen

Ursachen können intrauterine Infektionen, teratogene Noxen, Stoffwechseldefekte oder Chromosomenaberrationen sein. Auch bei Alkoholabusus während der Schwangerschaft können Unterentwicklungen des Gehirns beobachtet werden (43,92,123).

Bei Mikrozephalie besteht eine Intelligenzminderung bis zur Idiotie. Dabei können epileptische Anfälle, Paresen oder Spasmen auftreten.

#### Häufigkeit und Vorkommen

Die Inzidenz wird in Mitteleuropa mit 1 : 2.000 bis 1 : 10.000 angegeben (123).

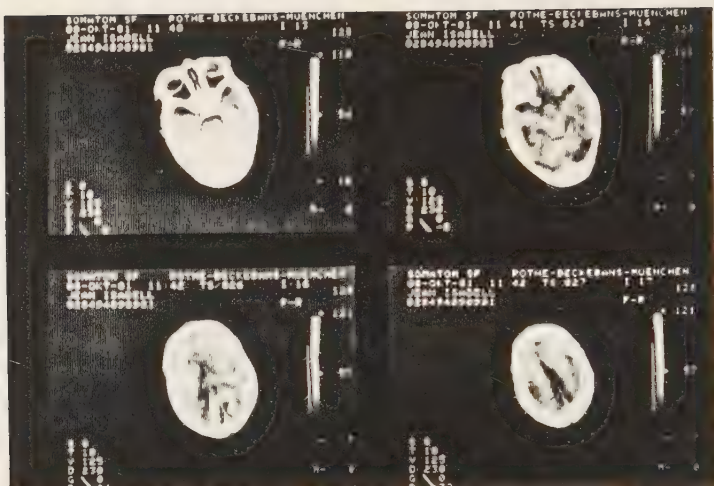


Abb. 13

Computertomogramm eines Mikrozephalus (vgl. Abb. 12)

### 3.3.2. Sonografische Merkmale

Der Verdacht auf einen Mikrozephalus besteht, wenn bei gesichertem Gestationsalter die Kopfmessungen erheblich von der Schädelwachstumskurve abweichen, die Hirnsubstanz deutlich vermindert oder mißgebildet ist. Gleichzeitig entspricht der übrige fetale Körper der Norm. Differentialdiagnostisch muß an physiologische Varianten des fetalen Kopfes sowie an eine Pädatrophy des Feten gedacht werden.

### 3.3.3. Ergebnisse

#### 3.3.3.1. Mikrozephalie mit gesichertem Befund

Von 1979 bis 1981 wurden 4 Mikrozephalie präpartal an der I. Frauenklinik der Universität München sonografisch untersucht. Bei vorliegendem Verdacht auf eine Mißbildung des Kopfes wurden 2 Schwangere von ihren betreuenden Ärzten zur Kontrolluntersuchung überwiesen. Aus dem eigenen Kollektiv wurden 2 Schwangere sonografisch untersucht.

Tab. 8

Übersicht der Fälle mit einem Mikrozephalus

| 1979                                           | 1980        | 1981                                   |                                                       | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                         |
|------------------------------------------------|-------------|----------------------------------------|-------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Sp                                             | Go          | We                                     | Je                                                    | Name der Schwangeren                                                                                                          |
| 1                                              | 7           | 2                                      | 5                                                     | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                                  |
| 37                                             | 40          | 37                                     | 32                                                    | SS-Woche rechnerisch                                                                                                          |
| 28/30                                          | 36          | 28/29                                  | 26/27                                                 | SS-Woche nach b.p.                                                                                                            |
| 29/30                                          | 36          | 35/36                                  | 29/30                                                 | SS-Woche nach thq.                                                                                                            |
| +/-                                            | +/-         | -                                      | -                                                     | Fruchtwassermenge +/- = normal<br>- = vermindert                                                                              |
| 37                                             | 41          | 39                                     | 36                                                    | Entbindungstermin in SSW p.m.                                                                                                 |
| 1                                              | 1           | 4                                      | 1                                                     | Entbindungsart *                                                                                                              |
| lebt                                           | 5m          | 4d                                     | lebt                                                  | Lebensdauer                                                                                                                   |
| fem                                            | masc        | masc                                   | fem                                                   | Geschlecht                                                                                                                    |
| x                                              | x           | +                                      | +                                                     | Mikrozephalus **                                                                                                              |
| Holoprosenzephalie<br>Extremitätenmißbildungen | Pädatrophie | Dysplastische Nase<br>Hydranenzephalie | Dysplastisches Gesicht<br>Hydrozephalus int., extern. | weitere Mißbildungen                                                                                                          |
|                                                |             |                                        |                                                       | <div> * 1 = spontan<br/>4 = Oxitocin </div> <div> ** + = US-Diagnose bestätigt<br/>x = nicht mittels US diagnostiziert </div> |
| Paraplegie                                     | Krämpfe     | US.D.: mit Hydrozephalus internus      | Gemini, einer intrauterin verstorben                  | Bemerkungen                                                                                                                   |

Tab. 9

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 1        | 0                    | 1                 | 1                 |
| 1980  | 1        | 0                    | 0                 | 1                 |
| 1981  | 2        | 2                    | 0                 | 0                 |
| total | 4        | 2                    | 1                 | 2                 |

In 2 Fällen wurde ein Mikrozephalus richtig diagnostiziert (Tab. 9). In diesen Fällen betrug die Diskrepanz in der Entwicklung des Kopfes im Vergleich zum Thorax mehr als 3 Wochen und die Feten wiesen Zeichen einer Pädatrophy auf.

Fall Je (Tab. 8)

In diesem Fall bestand eine Geminischwangerschaft, in deren Verlauf ein Zwilling verstarb. Ab der 28. Woche sistierte das Schädelwachstum des noch lebenden Feten. Bei weiteren Ultraschalluntersuchungen zeigte der Fetus alle Kriterien eines Mikrozephalus. In der 36. Woche wurden die Gemini spontan entbunden. In der Kinderklinik wurde ein Mikrozephalus mit dysplastischem Gesicht, verkleinerte Nieren und ein raumfordernder Prozeß in der Leber diagnostiziert. Es entwickelte sich zunächst ein Hydrozephalus externus, später zusätzlich ein Hydrozephalus internus, der computertomografisch verifiziert wurde (Abb. 12 und Abb. 13).

Fall We (Tab. 8)

In der 37. Schwangerschaftswoche wurde ein Mikrozephalus mit Hydrozephalus internus bzw. Blasenhirn sonografisch festgestellt. Nach der in der 39. Woche mit Oxitocin eingeleiteten Geburt lebte das Kind 4 Tage lang. Die Obduktion ergab eine Mikrozephalie mit Hydranenzephalie sowie ein dysplastisches Gesicht.

Fall Sp und Fall Go (Tab. 8)

In diesen Fällen konnte in der 37. bzw. 40. Woche sonografisch keine Mißbildung nachgewiesen werden. Die

Kinder wurden spontan geboren. In der Kinderklinik wurde in einem Fall die Diagnose eines Mikrozephalus mit Holoprosenzephalie, Schädel- und Extremitätenmißbildungen festgestellt. In dem zweiten Fall fiel postpartal eine Pädatrophie und ein sehr kleiner Kopf auf. Später wurde ein Mikrozephalus infolge einer Virusinfektion diagnostiziert. Nach 5 Monaten verstarb das Kind mit zunehmenden Krampferscheinungen.

In einem Fall wurde bei einem intrauterin verstorbenen, autolytischen Anenzephalus in der 39. Woche der Verdacht auf einen Mikrozephalus gestellt (Tab. 9).

### 3.3.3.2. Mikrozephalus mit einem fragwürdigen Befund

Tab. 10

Übersicht eines Falles mit einem fragwürdigen Mikrozephalusbefund

|       |                                   |
|-------|-----------------------------------|
| 1981  | Jahr der Erstdiagnose             |
| Ji    | Name der Schwangeren              |
| 1     | US-Untersuchungen                 |
| 32    | SS-Woche rechnerisch              |
| 26/27 | SS-Woche nach bip.                |
| 30    | SS-Woche nach thq.                |
| +/-   | Fruchtwassermenge<br>+/- = normal |
| ?     | Entbindungstermin                 |

|                                        |                       |
|----------------------------------------|-----------------------|
| 2                                      | Entbindungsart *      |
| 70'                                    | Lebensdauer           |
| fem                                    | Geschlecht            |
| ?                                      | Mikrozephalus         |
| Kein postpartaler Befund<br>erhältlich | Bemerkungen           |
|                                        | * 2 = Sektio caesarea |
|                                        | ? = nicht bekannt     |

Der Fall Ji ist ein Beispiel für die Schwierigkeit einer Mikrozephalusdiagnose und für die Tragweite einer erstellten Diagnose.

Die Schwangere wurde in der 32. Woche bei Verdacht auf einen fetalen Mikrozephalus von ihrem betreuenden Arzt zu einer Kontrolluntersuchung überwiesen. In der Klinik wurde eine auffällige Diskrepanz in der Entwicklung des Kopfes zum Thorax von maximal 3,5 Wochen festgestellt.

Da aber die Eltern sehr schmale Köpfe haben, wurde der Verdacht auf eine physiologische Normvariante mit beginnender Pädatrophie erhoben und um eine erneute Abklärung gebeten. Eine erneute Überweisung erfolgte jedoch nicht, das Kind wurde auswärts durch eine Sektio caesarea entbunden. Es lebte postpartal 70 Minuten und verstarb nach Gabe eines muskelrelaxierenden Medikaments. Das Sektionsprotokoll konnte aus dem Gerichtsmedizinischen Institut nicht erhalten werden (Tab. 10).

#### 3.3.4. Diskussion

Kinder mit pathologisch kleinem Kopf können eine erheblich verminderte Intelligenz und verschiedene Mißbildungen aufweisen.

Verkleinerte Kopfmaße des Feten allein sind aber noch nicht ausreichend beweisend. Differentialdiagnostisch muß an eine Pädatrophie des Feten oder an eine erblich bedingte Kopfformvariante gedacht werden. Für eine genaue Diagnose ist unbedingt eine Verlaufskontrolle und ein Vergleich mit der Kopfform der Eltern erforderlich. Andererseits wäre es denkbar, daß ein Hydromikrozephalus einen der Norm entsprechenden Wert für den Kopfdurchmesser hat. Zur Sicherung einer Diagnose sind somit weitere Untersuchungen wie Kopfumfangsmessungen, röntgenologische Techniken und andere Verfahren angezeigt. Häufig werden mit einem Mikrozephalus weitere Mißbildungen sonografisch erkannt, so daß aus diesen Gründen ein Schwangerschaftsabbruch indiziert ist.

### 3.4. Spaltbildungen der Wirbelsäule

#### 3.4.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Das Zentrale Nervensystem wird beim menschlichen Embryo zu Beginn der 3. Woche als Neuralplatte angelegt. Sie formt sich bis zum Ende der 4. Woche über eine Neuralrinne zu einem Neuralrohr um, wird der Länge nach verschlossen und vom Ektoderm gelöst. Anschließend wird die Bildung der bindegewebigen und knöchernen Hüllen induziert (69,113).



Abb. 14  
Rhachischisis thoracica.  
ZB. SSW bei einer  
Anenzephalie

#### Rhachischisis

Bei einer Rhachischisis unterbleibt die Umformung und der Schluß der Neuralplatte. Die Wirbelbögen fehlen oder sind nur geringgradig ausgeprägt. Die Wirbelkörper

werden von der aus Pia mater und rudimentären Rückenmark bestehenden Area medullo-vasculosa bedeckt. Die Wirbelsäule kann im gesamten Verlauf betroffen sein und kann kranial in eine Dysraphie des Medullarrohres und Anenzephalie übergehen (Abb. 14), (23,92,113).

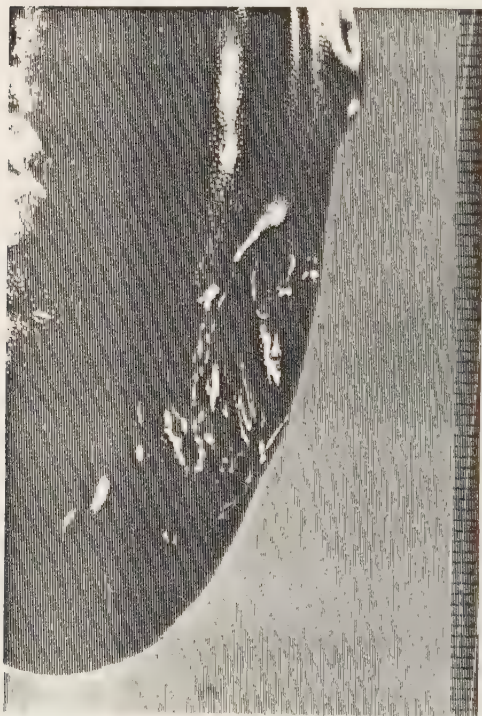


Abb. 15

Spina bifida  
posterior aperta  
lumbosakralis  
nach 20 SSW

### Spina bifida

Bei einer Spina bifida besteht ein begrenzter spaltförmiger Defekt der Wirbelsäule entweder verborgen unter einer intakten Hautschicht oder offen an der Oberfläche. Bevorzugt ist die Lumbosakralregion betroffen, die nicht durch Aufwölbung der Neuralplatte, sondern aus einer Rumpfschwanzknospe entsteht (115). Häufig wölbt sich im Defekt eine Cele vor, die durch

Flüssigkeitsansammlung im Zentralkanal entsteht und vom Rückenmark und den Rückenmarkshäuten gebildet wird. Bei diesen Defekten besteht häufig eine Lähmung der unteren Extremitäten sowie eine Störung der Blasen- und Mastdarmfunktion.

#### Häufigkeit und Vorkommen

Die Spina bifida posterior tritt bei 0,1 bis 0,5 % der Lebendgeburten auf. Nach Häufigkeit und Schwere ist das weibliche Geschlecht besonders betroffen. Das Wiederholungsrisiko beträgt zwischen 5 und 10 % (16,23,122,123).

#### 3.4.2 Sonografische Merkmale

Spaltbildungen der Wirbelsäule werden im Rahmen des Ultraschallscreenings zwischen der 16. und 20. Woche nur selten und meist zufällig diagnostiziert. Liegt dagegen eine belastende Anamnese oder ein erhöhter Alphafetoproteinwert vor, so gelingt bei einer gezielten Untersuchung noch in vielen Fällen ein präpartaler sonografischer Nachweis (13,30,31,32,41,94).

Bei der sonografischen Untersuchung wird die Wirbelsäule im Längsschnitt als parallele Doppellinie abgebildet. Unregelmäßigkeiten und Knickbildungen deuten auf einen Defekt hin. Im Querschnitt ist an diesen Stellen keine kreisförmig geschlossene, sondern eine meist nach dorsal offene, schüsselartige Struktur sichtbar (Abb. 16). Eine eventuell vorhandene Meningomyelocele zeigt sich als zystischer Tumor dorsal der Wirbelsäule (96).

Ein weiteres Hinweiszeichen kann bei großen Defekten mit Querschnittslähmung eine Bewegungsunfähigkeit der unteren Extremitäten sowie eine pathologisch erweiterte Harnblase sein.



Abb. 16

Spaltbildung der  
Wirbelsäule

Schüsselförmiger  
Defekt

Thoraxquerschnitt  
durch Fetus in  
dorso-anteriorer  
Lage im BWS-Bereich

W = Wirbelsäule

D = Defekt

F = Fruchtwasser

### 3.4.3. Ergebnisse

Tab. 11

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 2        | 0                    | 1                 | 2                 |
| 1980  | 4        | 3                    | 0                 | 1                 |
| 1981  | 7 *      | 2                    | 0                 | 4                 |
| total | 13 *     | 5                    | 1                 | 7                 |

\*) In einem Fall (Ec) konnte die Wirbelsäule nicht eingesehen werden. Dieser Fall ist nicht mit in die Bewertung einbezogen worden.

Tab. 12

Übersicht der Fälle mit einer Rhachischisis

| 1980                                          |              | 1981                            |                                             |              | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                            |
|-----------------------------------------------|--------------|---------------------------------|---------------------------------------------|--------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| He                                            | Gu           | Gü                              | Ec                                          | Kö           | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                             |
| 1                                             | 1            | 5                               | 1                                           | 1            | Zahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                                                       |
| ./.                                           | 24           | 29                              | 37                                          | ./.          | 1. US-Diagnose in SSW                                                                                                                                                                            |
| BEL                                           | ?            | BEL                             | BEL                                         | SL           | Lage des Feten                                                                                                                                                                                   |
| +                                             | +/-          | -                               | -                                           | +            | Fruchtwassermenge<br>+/- = normal, - = vermindert                                                                                                                                                |
| ja                                            | ja           | ?                               | nein                                        | ?            | Extremitätenbeweglichkeit                                                                                                                                                                        |
| 28                                            | 24           | 36                              | 38                                          | 30           | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                                         |
| 4/2                                           | 3            | 3                               | 2                                           | 2            | Entbindungsart *                                                                                                                                                                                 |
| 14'                                           | 0            | 0                               | 0                                           | 0            | Lebensdauer                                                                                                                                                                                      |
| fem                                           | fem          | masc                            | fem                                         | fem          | Geschlecht                                                                                                                                                                                       |
|                                               | AFP          |                                 |                                             |              | weitere präpartale Diagnostik                                                                                                                                                                    |
| x                                             | +            | +                               | (x)                                         | x            | Rhachischisis **                                                                                                                                                                                 |
| HWS<br>LWS                                    | HWS<br>LWS   | HWS<br>BWS                      | LWS                                         | HWS<br>LWS   | von Bereich<br>bis                                                                                                                                                                               |
| Anenzephalus                                  | Anenzephalus | Inlienzephalus<br>Zystenarteren | Hydrozephalus                               | Anenzephalus | weitere Mißbildungen<br><div> * 2 = Sektio caesarea<br/> 3 = Prostaglandin<br/> 4 = Oxitocin </div> <div> ** + = US-Diagnose be-<br/> stätigt<br/> x = nicht mit US diag-<br/> nostiziert </div> |
| US.D.: MS erscheint<br>im Verlauf geschlossen |              |                                 | US.D.: MS konnte<br>nicht eingesehen werden |              | Bemerkungen<br><div> ? = nicht bekannt<br/> ./.= entfällt </div>                                                                                                                                 |

Tab. 13

Übersicht der Fälle mit einer Spina bifida

| 1979               |                    | 1980                |                    | 1981               |                      |                    |                    | Jahr der Diagnose                                                                                                          |
|--------------------|--------------------|---------------------|--------------------|--------------------|----------------------|--------------------|--------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| El                 | Eg                 | Bö                  | Ko                 | Ha                 | Ko                   | St                 | Ku                 | Name d. Schwangeren                                                                                                        |
| 1                  | 1                  | 4                   | 1                  | 1                  | 2                    | 1                  | 3                  | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                               |
| ./.                | ./.                | 19                  | 37                 | ./.                | ./.                  | ./.                | 35                 | I. US-Diagnose in SSW                                                                                                      |
| SL                 | BEL                | SL                  | SL                 | SL                 | SL                   | SL                 | ?                  | Lage des Feten                                                                                                             |
| +/-                | +/-                | +/-                 | +                  | +/-                | +                    | -                  | -                  | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, - = wenig                                                                               |
| ?                  | ?                  | nein                | ?                  | ?                  | ?                    | ?                  | nein               | Extremitätenbeweglichkeit                                                                                                  |
| 40                 | 40                 | 20                  | 41                 | 34                 | 42                   | 33                 | 39                 | Entbindungstermin in SSW                                                                                                   |
| 2                  | 2                  | 3                   | 1                  | 2                  | 1                    | 2                  | 1                  | Entbindungsart *                                                                                                           |
| lebt               | 18d                | 0                   | 8m                 | 1d                 | 0                    | lebt               | lebt               | Lebensdauer                                                                                                                |
| fem                | fem                | masc                | masc               | masc               | fem                  | masc               | fem                | Geschlecht                                                                                                                 |
|                    |                    | AFP                 |                    |                    |                      |                    |                    | weitere präpartale Diagnostik                                                                                              |
| x                  | x                  | +                   | +                  | x                  | x                    | x                  | +                  | Spina bifida **                                                                                                            |
| MMC                | MMC                |                     | MMC                | MMC                |                      | MMC                | MMC                | Meningomyelozele                                                                                                           |
| BWS<br>LWS         | BWS<br>LWS         | LWS<br>SWS          | BWS<br>LWS         | LWS                | ?                    | BWS<br>LWS         | BWS<br>LWS         | von Bereich bis                                                                                                            |
| ja                 | ja                 | ./.                 | ja                 | ja                 | ./.                  | ja                 | ja                 | postpartale Lähmungen                                                                                                      |
| ja                 | nein               | ./.                 | ja                 | ja                 | ./.                  | ja                 | ja                 | Operation                                                                                                                  |
| Hydro-<br>zephalus | Hydro-<br>zephalus | Hydro-<br>zephalus  | Hydro-<br>zephalus | Hydro-<br>zephalus | Anen-<br>zephalus    | Hydro-<br>zephalus | Hydro-<br>zephalus | weitere Mißbildung                                                                                                         |
|                    |                    |                     |                    |                    |                      |                    |                    | * 1 = spontan<br>2 = Sektio caesar.<br>3 = Prostaglandin                                                                   |
|                    |                    |                     |                    |                    |                      |                    |                    | Bemerkungen<br><br>** + = US-Diagnose bestätigt<br>x nicht mit US diagnostiziert<br><br>./.= entfällt<br>? = nicht bekannt |
|                    |                    | Spina bifida aperta | Enzephalozele      |                    | Spina bifida occulta | kleine Cere        |                    |                                                                                                                            |

Von 1979 bis 1981 wurden 13 Feten mit Spaltbildungen der Wirbelsäule präpartal sonografisch untersucht. Davon wiesen 5 Feten eine Rhachischisis und 8 Feten eine Spina bifida mit begleitender Meningomyelozele in 7 Fällen auf.

#### 3.4.3.1. Fälle mit einer Rhachischisis

Eine Rhachischisis der gesamten Wirbelsäule bestand bei 3 Anenzephalien. Bei einem multipel mißgebildeten Inienzephalus (Gü) und bei einem Hydrozephalus (Ec) war eine partielle Rhachischisis der Wirbelsäule vorhanden. Sonografisch wurde dieser Defekt nur in 2 Fällen eindeutig diagnostiziert. In einem Fall (Ec) konnte die Wirbelsäule bei einer einmaligen Untersuchung nicht eingesehen werden (Tab. 12).

##### Verlauf

Ausschlaggebend für den Geburtstermin und die Entbindungsart waren die zusätzlich vorhandenen Mißbildungen. Alle Kinder verstarben während oder kurz nach der Geburt.

#### 3.4.3.2. Fälle mit einer Spina bifida

Eine Spina bifida vorwiegend im thorako-lumbalen Bereich bestand bei 7 Feten mit einem Hydrozephalus und bei einem Anenzephalus (Ko). Zusätzlich traten verschieden große Meningomyelozelen auf, außer in einem Fall mit einer Spina bifida occulta (Ko) und in einem Fall mit einer Spina bifida aperta (Bö). Sonografisch wurde dieser Defekt nur in 3 Fällen diagnostiziert. In 2 Fällen bestand zusätzlich eine Bewegungsarmut der Feten (Tab. 13).

In einem Fall (Te, Kap. 3.10.) wurde in der 34. Woche eine Hygroma colli zysticum fälschlicherweise als Meningomyelozele interpretiert (Tab. 11).

##### Verlauf und Therapie

Der Geburtstermin und die Entbindungsart wurden ebenfalls durch die jeweilige Hauptmißbildung bestimmt.

6 Kinder überlebten die Geburt, 2 Kinder wurden tot geboren. Nur 3 Kinder lebten noch am Ende des Berichtszeitraumes.

Mit einer Ausnahme (Eg) wurden alle Defekte sofort nach der Geburt operativ verschlossen, dennoch traten bei allen Kindern neurologische Ausfallserscheinungen auf.

#### 3.4.4. Diskussion

Die Ergebnisse zeigen, daß Spaltbildungen der Wirbelsäule im Ultraschallscreening bisher nur unzureichend erfaßt werden. Die Gründe liegen in dem enormen Zeitaufwand einer solchen Untersuchung und der notwendigen langjährigen Erfahrung des Untersuchers. Nach wie vor wird erst intensiv nach einem Wirbelsäulendefekt gesucht, wenn anamnestische Risiken oder erhöhte AFP-Werte vorliegen. Die Sicherheit der Sonografie hängt dabei erheblich von der Größe des Defektes und der Zelenbildung ab. Unerklärlich ist die Tatsache, daß an sich sonografisch gut darstellbare, mit Flüssigkeit gefüllte Hohlräume in keinem Fall gesehen wurden. Eine Erklärung wäre möglicherweise die spätere Ausbildung der Zele oder eine Verformung und Anpressung der Zele an den fetalen Körper und die Uterusinnenwand. Auch eine ungünstige Lage des Feten kann die Diagnostik erschweren oder unmöglich machen.

Durch eine Bestimmung des Alphafetoproteinwertes im Fruchtwasser oder im mütterlichen Serum können dagegen etwa 90 % aller Neuralrohrdefekte pränatal erfaßt werden. Somit könnte diese Methode als Screening zur Aufdeckung fetaler Neuralrohrdefekte geeignet sein. Es sind aber auch zahlreiche Fälle von falsch positiven Ergebnissen, z. B. bei der Kontamination des Fruchtwassers mit fetalem Blut, bekannt. Falsch negative Ergebnisse wiederum können bei geschlossenen Neuralrohrdefekten oder bei Bestimmungen vor der 13. Woche entstehen (12,87,122).

Aus diesen Gründen sollte die Sonografie als Ergänzung und nicht als Alternative zur AFP-Bestimmung aufgefaßt werden.

### 3.5. Herzmißbildungen

#### 3.5.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Herz- und Gefäßmißbildungen werden bei 1 % aller Neugeborenen beobachtet. In 10 % der Fälle werden genetische Faktoren vermutet. In weiteren Fällen kommen Umweltfaktoren in der sensiblen Phase der Herzentwicklung zwischen dem 20. und dem 50. Tag in Betracht. Zu den häufigsten Herzmißbildungen gehören:

##### 1. Ventrikelseptumdefekt

Dieser Defekt kann in allen Teilen des Kammerseptums auftreten. Er liegt jedoch bevorzugt subaortal im Bereich des Septums membranaceum.

##### 2. Vorhofseptumdefekt

Der Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ liegt an der Basis nahe den atrioventrikulären Klappen. Der Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ befindet sich in der Mitte des Septums nahe dem Foramen ovale.

Hämodynamisch wirksam werden beim Säugling Septumdefekte von über 8 mm im Durchmesser. Der bestehende Links-Rechts-Shunt kann zur Herzinsuffizienz, zum pulmonalen Hochdruck und schließlich zu einer Shunt-Umkehr führen.

Weiterhin können angeborene Mißbildungen der Herzklappen, Aortenbogenanomalien und Transpositionen der großen Gefäße beobachtet werden ( 9,50 ).

#### 3.5.2. Sonografische Merkmale

Das fetale Herz kann sonografisch mittels Längs- und Querschnitte durch den Thorax dargestellt werden. Zuerst wird die Lage und die Größe des Herzens sowie die Herzfrequenz beurteilt. Extreme Stellungen oder Verlagerungen des Herzens, Herzhypertrophie und Rhythmusstörungen sind Hinweiszeichen auf eine Mißbildung. Im 4-Kammer-Blick können die Vorhöfe, Kammern und Septen dargestellt werden. Bei Septumdefekten entsprechender Größe ist nur ein rudimentäres Septum nachweisbar bzw.

wird nur ein gemeinsamer Vorhof sichtbar.  
Begleitend werden oft Aszites, Ödeme, Hydrops, Pleura-  
und Perikardergüsse festgestellt (59,71,124).

### 3.5.3 Ergebnisse

#### 3.5.3.1. Vorhofseptum- und Ventrikelseptumdefekte

Bei 5 sonografisch untersuchten Feten bestand ein Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ, bei einem Feten ein Ventrikelseptumdefekt. Nur im Fall We, bei dem ein komplexes Herzvitium vorlag (Kap.3.5.3.2.), konnte ein Vorhofseptumdefekt auch präpartal diagnostiziert werden.



Abb. 17

Vorhofseptumdefekt  
in der 31. SSW

Querschnitt durch  
fetalen Thorax

V = Vorhöfe mit  
rudimentärem  
Septum

In den Fällen Te (Kap.3.10.), He (Kap. 3.1.), Gü (Kap.3.8.)  
und Fi (Kap.4.4.) wurden die Schwangerschaften wegen anderer  
Mißbildungen beendet.

Tab. 14

Übersicht der Fälle mit Septumdefekten ohne weitere Herzveränderungen

| 1979                                      |                                                      | 1980                                   | 1981                                             | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                   |
|-------------------------------------------|------------------------------------------------------|----------------------------------------|--------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Te                                        | Fi                                                   | He                                     | Gü                                               | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                    |
| 2                                         | 2                                                    | 1                                      | 5                                                | Anzahl der Ultra-<br>schalluntersuchungen                                                                                                                                               |
| ./.                                       | ./.                                                  | ./.                                    | ./.                                              | 1. US-Diagnose in SSW                                                                                                                                                                   |
| -                                         | -                                                    | +                                      | -                                                | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, - = vermindert                                                                                                                                       |
| 38                                        | 39                                                   | 28                                     | 36                                               | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                                |
| 2                                         | ?                                                    | 2                                      | 3                                                | Entbindungsart *                                                                                                                                                                        |
| 1h                                        | IUFT                                                 | 14'                                    | 0                                                | Lebensdauer                                                                                                                                                                             |
| masc                                      | fem                                                  | fem                                    | masc                                             | Geschlecht                                                                                                                                                                              |
| Vorhofseptumdefekt<br>vom Sekundum-Typ    | Vorhofseptumdefekt<br>vom Sekundum-Typ<br>Ø = 1,2 cm | Vorhofseptumdefekt<br>vom Sekundum-Typ | Ventrikelseptum-<br>defekt<br>Eisenmengerkomplex | Art der Herzmißbildung<br><div>* 2 = Sektio caesarea<br/>3 = Prostaglandin</div> <div>? = nicht bekannt<br/>./. = entfällt, da die<br/>Diagnose durch US<br/>nicht gestellt wurde</div> |
| Hygroma colli zysticum<br>Nierendysplasie | Nabelschnurhämatom                                   | Anenzephalus<br>Rachischisis           | Inlienzecephalus<br>Nierendysplasie              | weitere pathologische Befunde                                                                                                                                                           |
|                                           | Mazeration                                           |                                        |                                                  | Bemerkungen                                                                                                                                                                             |

Die Septumdefekte wurden erst postpartal durch die Obduktion bekannt (Tab. 14). Im Fall Sc (Kap.3.6.) wurde neben einer Herzrhythmusstörung in der 30. Woche auch ein Verdacht auf einen beginnenden Perikarderguß und einen Vorhofseptumdefekt geäußert. Die Herzfunktion normalisierte sich im Beobachtungszeitraum. Da auch postpartal kein Anhalt für ein Herzvitium bestand, wurde dieser Fall nicht weiter abgeklärt.

### 3.5.3.2. Komplexe Herzvitien

Von 1979 bis 1981 wurden 4 Feten mit komplexen Herzvitien sonografisch untersucht. 2 Schwangere wurden von ihren betreuenden Ärzten zu einer Kontrolluntersuchung überwiesen, weil ihnen Veränderungen des Herzrhythmus aufgefallen waren. 2 weitere Schwangere entstammen dem eigenen Kollektiv (Tab. 15).

#### Fall We

Die Schwangere wurde von ihrem betreuenden Arzt in der 37. Woche wegen einer Bradykardie des fetalen Herzens eingewiesen. Bei der 1. Ultraschall-Diagnose in der Klinik fiel ein extrem hypertrophes Herz mit einem gemeinsamen Vorhof und einem Mitralklappendefekt auf. Es bestand eine absolute Arrhythmie und eine Bradykardie von durchschnittlich 50 Schlägen pro Minute. In der Folge entwickelte sich ein zunehmender Pleuraerguß und ein ausgeprägter Aszites. Es bestand weiterhin eine Nabelarterienaplasie und ein beginnendes Hydramnion. In der 39. Woche wurde ein männliches Kind spontan entbunden und in das Herzzentrum verlegt. Der bestehende Pleuraerguß wurde abpunktiert und ein transvenöser Herzschrittmacher gelegt. Angiokardiografische Untersuchungen bestätigten die Ultraschalldiagnose. Es wurde weiterhin ein offener Ductus arteriosus und eine Aortenbogenhypoplasie festgestellt. Nach 10 Tagen verstarb das Kind an Herz-Nierenversagen (58,59).

Tab. 15

Übersicht der Fälle mit komplexen Herzmißbildungen

| 1979                                                        | 1980                                                                 |                                                                         | 1981                                                            | Jahr der Erstdiagnose                                                               |
|-------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
| We                                                          | Lo                                                                   | Ka                                                                      | Ca                                                              | Name der Schwangeren                                                                |
| 5                                                           | 18                                                                   | 3                                                                       | 5                                                               | Anzahl der Ultraschall-Untersuchungen                                               |
| 37                                                          | 35                                                                   | 39                                                                      | 28                                                              | 1. US-Diagnose in SSW                                                               |
| +                                                           | +/-                                                                  | -                                                                       | +/-                                                             | Fruchtwassermenge<br>+ - vermehrt, - - vermindert                                   |
| 39                                                          | 37                                                                   | 39                                                                      | 34                                                              | Entbindungstermin in SSW                                                            |
| 1                                                           | 2                                                                    | ?                                                                       | 1                                                               | Entbindungsart *                                                                    |
| 10d                                                         | lebt                                                                 | 15d                                                                     | 23d                                                             | Lebensdauer                                                                         |
| masc                                                        | fem                                                                  | masc                                                                    | fem                                                             | Geschlecht                                                                          |
| ja                                                          | ja                                                                   | ja                                                                      | ja                                                              | Insuffizienzzeichen<br>(Aszites, Ödeme, Hydrops)                                    |
| 50                                                          | 200                                                                  | 150                                                                     | 140                                                             | mittlere Herzfrequenz                                                               |
| AV-Klappen-Insuffizienz, Vorhof-septumdefekt                | Perikarderguß<br>Kardiomegalie                                       | Endokardfibrose,<br>Myokarditis<br>Mitralisprolaps<br>Kardiomegalie     | Trikuspidalklappen-mißbildung, Palmonalklappenstenose           | Art der Herzmißbildung<br>* 1 - spontan<br>2 - Sektio caesarea<br>? - nicht bekannt |
| AV-Block,<br>Aplasie einer<br>Nabelarterie                  |                                                                      | Hepatomegalie                                                           | dilatierter<br>rechter Vorhof,<br>Lungendefekt                  | weitere pathologische Befunde                                                       |
| postpartale Therapie<br>durch transvenösen<br>Schrittmacher | postpartale Therapie<br>durch Digitalis und<br>part. Perikardektomie | septumdefekt<br>Ebstein-Barr-Virus-<br>infektion<br>US.D. V. a. Vorhof- | Gemini-schwangerschaft,<br>präpartale Therapie<br>mit Digitalis | Bemerkungen                                                                         |

Fall Lo

In dieser Schwangerschaft wurden bereits ab der 7. Woche Ultraschalluntersuchungen in den üblichen Zeitabständen durchgeführt. In der 7. Untersuchung in der 35. Woche wurde eine deutliche Tachykardie mit Arrhythmie sowie ein Pleuraerguß festgestellt (Abb.18).



Abb. 18

Perikarderguß in  
der 35. SSW

Querschnitt durch  
den fetalen Thorax

H = Herz

P = Perikarderguß

Während der nun täglich vorgenommenen Kontrolluntersuchungen zeigte sich bei anfänglich fehlenden Insuffizienzzeichen eine zunehmende Aszitesbildung (Abb.19).



Abb. 19

Aszites bei  
Perikarderguß in  
der 35. SSW

Querschnitt durch  
das fetale Abdomen

A = Aszites

K = Körper

Es wurde in der 37. Woche bei Geburtsstillstand die vorzeitige Entbindung mittels Sektio caesarea durchgeführt. Im Herzzentrum wurden die präpartal erhobenen Diagnosen bestätigt, der Perikarderguß zunächst abpunktiert und später eine partielle Perikardektomie vorgenommen. Die Tachyarrhythmie wurde mit Herzglykosiden normalisiert. In der Folgezeit entwickelte sich das Kind unauffällig (3).

#### Fall Ka

Nach zunächst unauffälligem Verlauf bis zur 39. Woche wurde hier eine massive Aszitesbildung und Hepatomegalie sonografisch festgestellt sowie der Verdacht auf eine rudimentäre Trikuspidalklappe gestellt. Die Entbindung erfolgte unmittelbar nach Diagnosestellung. Im Herzzentrum

wurden die Ultraschallbefunde bestätigt und zusätzlich eine Myokarditis, eine Endokardfibrose und ein Mitralklappenprolaps im Rahmen einer abgelaufenen Ebstein-Barr-Virus-Infektion diagnostiziert. Das Kind verstarb nach 15 Tagen an Herzversagen.

#### Fall Ca

Bei dieser Patientin wurde in der 28. Schwangerschaftswoche von ihrem betreuenden Arzt der Verdacht auf fetale Mißbildung bei einer Geminischwangerschaft erhoben. Bei der 1. Ultraschalluntersuchung in der Klinik wurde beim 1. Feten vergrößerte Vorhöfe und ein massiver Aszites diagnostiziert, während der 2. Fetus sonografisch unauffällig war. Ohne Erfolg wurde versucht, die fetale Herzinsuffizienz durch Digitalisieren der Mutter zu beeinflussen. In den folgenden Untersuchungen zeigte sich eine zunehmende Aszitesbildung mit begleitender Ödematisierung der Haut. Nach spontaner Entbindung mußte das kranke Kind wegen Asphyxie reanimiert werden. Im Herzzentrum wurde die Ultraschalldiagnose bestätigt und zusätzlich eine Mißbildung der Trikuspidalklappe und eine Stenose der Mitralklappe, ein dilatierter und hypertrophierter rechter Vorhof, ein persistierendes Foramen ovale und ein Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene festgestellt. Der Aszites wurde mehrfach abpunktiert; das Kind verstarb nach 23 Tagen an Herzversagen. Bei der Obduktion wurde zusätzlich ein Defekt in der Lunge und ein nicht angelegtes Colon ascendens festgestellt.

#### Fall Fo

Die Herzmißbildung bei Kraniothorakopagus wird in Kap. 3.11.3. aufgeführt und erläutert.

#### 3.5.4. Diskussion

Früher war die Diagnose von Herzvitien erst postpartal durch aufwendige Herzkatheteruntersuchungen möglich. Heute wird die fetale Herztätigkeit immer besonders genau im Verlauf von Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchungen inspiziert. Die bessere Auflösung der modernen Ultraschallgeräte erbrachte auch hier eine Verbesserung der Diagnostik.

In den beschriebenen 4 Fällen wurden die wichtigsten Veränderungen präpartal sonografisch richtig festgestellt. Gerade die weitere Entwicklung und die Behandlung dieser Kinder zeigte eine zunehmende günstige Zusammenarbeit zwischen den Gynäkologen und den weiterbetreuenden Ärzten in Spezialkliniken. Die daraus gewonnenen Erfahrungen erbrachten mit der medikamentösen Behandlung des Feten über die Mutter neue Wege der Therapie. An anderen Kliniken werden durch Entlastungspunktionen von Aszitesansammlungen unter Ultraschallkontrolle oder durch direktes Einbringen von Medikamenten in die fetale Vena Umbilicalis bessere Voraussetzungen für eine postpartale Therapie geschaffen.

Das Erkennen von Septumdefekten ist von der Größe des Defektes abhängig. Möglicherweise ist im Fall Sc ein Vorhofseptumdefekt richtig diagnostiziert worden. Er könnte aber postpartal hämodynamisch unwirksam geblieben sein oder sich spontan verschlossen haben (9).

Andere Herzfehler wiederum verhalten sich intrauterin unauffällig, solange eine ausreichende Versorgung gewährleistet ist. Sie entziehen sich damit unter Umständen einer präpartalen Diagnostik und werden erst zufällig, wie in unseren Fällen, bei der Obduktion entdeckt.

### 3.6. Störungen der Herztätigkeit

#### 3.6.1. Pathologisch-physiologische Grundlagen

Das embryonale Herz beginnt etwa 21 Tage p.c., d.h. am Ende der 5. Woche p.m. zu schlagen (27,67).

Die Basisfrequenz beträgt in der 7. Woche ungefähr 123 S/min., steigt aufgrund funktioneller und anatomischer Differenzierung in der 9. Woche auf 171 S/min. an, um sich dann zwischen 120 und 140 S/min. einzupendeln. Herzfrequenzen, die andauernd über 180 oder unter 100 S/min liegen, sind als pathologisch anzusehen (27,30,80). Zu den häufigsten Störungen der Herztätigkeit gehören:

##### 1. Supraventrikuläre paroxysmale Tachykardie

Diese schlagartig einsetzende, hochgradige Herzschaubeschleunigung auf über 200 S/min. kann bei längerem Bestand ohne Therapie zur Herzinsuffizienz führen.

##### 2. Ventrikuläre Extrasystolen

Diese Extrasystolen treten relativ häufig aus unterschiedlichen Ursachen auf und sind meist hämodynamisch unbedeutend.

##### 3. Atrio-ventrikuläre Überleitungsstörungen

Bei diesen Störungen kann es zu einer verlängerten Überleitungszeit, zu einem partiellen oder totalen Block zwischen Vorhof und Kammer kommen. Bei einem totalen AV-Block beträgt die Kammerfrequenz zwischen 40 und 60 S/min. Extrauterin treten bei derartigen Herzfrequenzen meist Zeichen der Herzinsuffizienz auf (9,111).

#### 3.6.2. Sonografische Merkmale

Der früheste Nachweis des schlagenden embryonalen Herzens gelang bisher mit einer Kombination aus B-Scan, Amplitudenbild und time-position-display am 42. Tag p.m. (27). Mit den an der I. Frauenklinik verwendeten Realtime-Geräten ist die Beurteilung durch direkte Darstellung des fetalen Herzens spätestens bis zur 10. Woche p.m. möglich. Damit ist auch die Aufdeckung und Beurteilung von Herzrhythmusstörungen ab diesem Zeitpunkt möglich. Die Herz-

anatomie kann erst später, meist ab der 16. Woche genauer beurteilt werden. Durch gleichzeitige Darstellung aller Vorhöfe und Kammern können die Kontraktionen miteinander verglichen und somit Art und Ausmaß einer Reizleitungsstörung festgestellt werden.

In neuerer Zeit kommt die Dopplertechnik vermehrt zum Einsatz. Mit dieser Methode kann zusätzlich die Blutdurchflußmenge in den großen fetalen und umbilikalen Gefäßen bestimmt und dokumentiert werden.

Es gibt weitere indirekte sonografische Hinweise auf eine Herzinsuffizienz wie Aszitesbildung, Ödematisierung der Haut, Rarifizierung der Bewegungen und Hydramnionbildung.

### 3.6.3. Ergebnisse

Von 1979 bis 1981 wurde an der I. Frauenklinik bei 17 Schwangeren eine erhebliche fetale Herzrhythmusstörung festgestellt. Bei 10 Frauen wurde der Verdacht bereits von ihren betreuenden Ärzten erhoben und in der Klinik bestätigt. 4 Schwangere wurden aus anderen Gründen sonografisch untersucht und 3 weitere entstammen dem eigenen Kollektiv.

#### 3.6.3.1. Bradykardie (Tab. 16)

##### Fälle We und Mi

Bei den Feten We und Mi wurde in der 37. bzw. 34. Woche eine extreme Bradykardie mit Arrhythmie und zunehmenden Insuffizienzerscheinungen beobachtet. Die Kammerfrequenz betrug zwischen 50 und 70 S/min., die Vorhoffrequenz zwischen 130 und 160 S/min. Es bestand der Verdacht auf einen totalen AV-Block, der durch ein transabdominelles EKG bestätigt wurde. Durch häufige Kontrolluntersuchungen wurde der weitere Verlauf beobachtet (Abb. 20 a).

##### Verlauf und Therapie

In der 39. SSW bzw. in der 40. SSW kam es im Fall We zu einer Spontangeburt und im Fall Mi zu einer Sektio caesarea. Die Kinder wurden vom Herzzentrum übernommen.

Tab. 16

Übersicht der Fälle mit  
einer Bradykardie

| 1979                                             | 1981                                       |              |                                                   |
|--------------------------------------------------|--------------------------------------------|--------------|---------------------------------------------------|
| We                                               | Mi                                         | Ma           | Es                                                |
| 5                                                | 18                                         | 1            | 2                                                 |
| 37                                               | 34                                         | 28           | 20                                                |
| 50                                               | 80<br>68<br>76                             | 80           | 96<br>120                                         |
| ja                                               | ja                                         | nein         | nein                                              |
| ja                                               | ja                                         | nein         | nein                                              |
| 39                                               | 40                                         | 29           | 29                                                |
| 1                                                | 2                                          | 5            | 1                                                 |
| 10d                                              | lebt                                       | 0            | IUFT                                              |
| masc                                             | fem                                        | ?            | fem                                               |
| 10d                                              | ja                                         | ./.          | ./.                                               |
| Herzmißbildung                                   |                                            | Anenzephalus |                                                   |
| AV-Block, postpartale<br>Therapie: Schrittmacher | AV-Block, postpartale<br>Therapie: Alupent |              | Sektionsbefund: kein Anhalt<br>für ein Herzvitium |

Tab. 17

Übersicht der Fälle mit  
einer Tachykardie

| 1979                                   | 1980                                                                | Jahr der Diagnose                                         |
|----------------------------------------|---------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Be                                     | Lo                                                                  | Name der Schwangeren                                      |
| 3                                      | 18                                                                  | Anzahl der US-<br>Untersuchungen                          |
| 29                                     | 35                                                                  | 1. US-Diagnose<br>in SS-Wochen                            |
| 238                                    | 200                                                                 | mittlere Herzfrequenz<br>bzw. Verlauf in<br>S/min         |
| nein                                   | ja                                                                  | Arrhythmie                                                |
| ja                                     | ja                                                                  | Aszites, Ödeme                                            |
| 31                                     | 37                                                                  | Entbindungstermin                                         |
| 1                                      | 2                                                                   | Entbindungsart *                                          |
| 0                                      | lebt                                                                | Lebensdauer                                               |
| masc                                   | fem                                                                 | Geschlecht                                                |
| ./.                                    | ja                                                                  | postpartal beobachtete<br>Störungen                       |
| Herz dilatation<br>Hydrops univ.       | Perikarderguß                                                       | weitere pathologische<br>Befunde                          |
|                                        |                                                                     | * 1 = spontan<br>2 = Sektio caesarea<br>5 = Morcellierung |
| Verdacht auf fetale<br>Erythroblastose | postpartale Therapie:<br>Digitalis und partielle<br>Perikardektomie | Bemerkungen                                               |
|                                        |                                                                     | ? = nicht bekannt<br>./. = entfällt                       |

Es erfolgte dort die Therapie mit Alupent bzw. mit einem transvenösen Schrittmacher. Da bei dem Kind We zusätzliche Herz- und Gefäßmißbildungen vorhanden waren (Kap. 3.5.3.2.), verstarb es nach 10 Tagen. Das Kind Mi entwickelte sich unter der Therapie mit Alupent normal.

#### Fall Ma

Eine Bradykardie von 80 S/min. wurde in der 28. Woche bei einem Anenzephalus diagnostiziert. Die Schwangerschaft wurde in der 29. Woche beendet, eine Ursache für die Bradykardie konnte nicht ermittelt werden (vgl. Kap. 3.1.3.1.).

#### Fall Es

Bei dem Feten wurde in der 20. Woche von dem betreuenden Arzt eine Herzfrequenz von 90 S/min. festgestellt. Bei 2 Kontrolluntersuchungen in der Klinik wurde der Befund bestätigt und der Verdacht auf einen AV-Block gestellt. Bei weiteren Herztonkontrollen außerhalb fiel keine Arrhythmie mehr auf. In der 29. Woche kam es nach vorzeitigem Blasensprung zu einem intrauterinen Fruchttod. Eine pathologische Untersuchung ergab keinen Anhalt für ein Herzvitium.

### 3.6.3.2. Tachykardie (Tab. 17)

#### Fall Be

Eine extreme Tachykardie von durchschnittlich 238 S/min. wurde bei dem Feten Be in der 29. Woche festgestellt. Es zeigten sich dabei bereits Insuffizienzzeichen mit Aszites und Ödemen der Haut. In der 31. Woche kam es zu einer spontanen Totgeburt. Die Obduktion ergab einen Hydrops universalis, Einblutungen in das Perikard und eine Herzdilatation. Als Ursache wurde eine fetale Erythroblastose diskutiert.

#### Fall Lo (vgl. Kap. 3.5.3.2.)

Bei diesem Feten wurde in der 35. Woche eine Tachykardie mit einer Frequenz bis zu 200 S/min. bei gleichzeitiger Arrhythmie und massivem serösen Perikarderguß festgestellt.

Im Laufe der folgenden 11 Untersuchungen zeigte sich ein zunehmender Aszites. Nach der Geburt in der 37. Woche wurde im Herzzentrum die Tachykardie zunächst mit Herzglykosiden behandelt und der Perikarderguß mehrmals abpunktiert. Nachdem eine partielle Perikardektomie vorgenommen worden war, normalisierte sich die Herzfrequenz ohne weitere Therapie (Abb. 20 b).

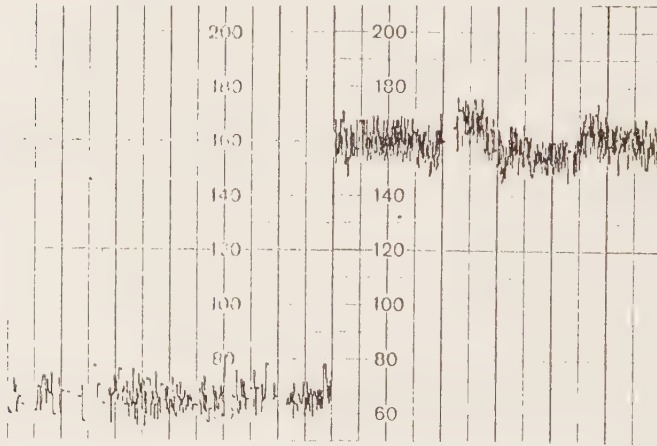


Abb. 20 a  
Kardiotokogramm bei  
totalem Av-Block mit  
einer Kammerfrequenz  
von durchschnittlich  
64 S/min in der 39. SSW

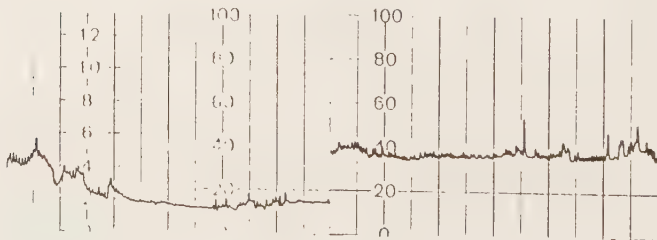


Abb. 20 b  
Kardiotokogramm bei  
Perikarderguß mit  
einer Tachykardie von  
durchschnittlich 170 S/min  
in der 35. SSW





Bei 11 Feten wurde eine Bradykardie zwischen 96 und 120 S/min. oder eine Arrhythmie leichteren Ausmaßes ab der 20. Woche festgestellt. Bei 7 Feten haben sich diese Störungen im Verlauf der Schwangerschaft normalisiert.

#### Verlauf und Therapie

7 Kinder wurden spontan und 2 Kinder wurden durch eine Sektio caesarea entbunden. Die Geburtsart von 2 weiteren Kindern ist unbekannt. Bei 4 Kindern bestand auch postpartal eine gestörte Herztätigkeit, die sich aber nach einigen Tagen normalisierte. Aus diesem Grund wurde eine weitere Untersuchung des Herzens nicht vorgenommen.

#### Fall Be (vgl. Kap. 5.3.)

In diesem Fall konnte in der 18. Woche keine fetale Herzaktion nachgewiesen werden. Es wurde ein intrauteriner Fruchttod diagnostiziert und eine Prostaglandineinleitung geplant. Bei einer Wiederholungsuntersuchung zeigte sich jedoch eine Herzaktion mit intermittierendem Stillstand. Dieser konnte durch Lageänderung der Schwangeren provoziert und innerhalb von 3 Wochen reproduziert werden. In der 41. Woche wurde wegen akutem Herztonabfall eine Sektio caesarea vorgenommen. Das Kind wurde postpartal intensiv beobachtet. Es bestanden keine Herzrhythmusstörungen und das Kind entwickelte sich normal. Im Alter von 2 Jahren wurde ein Herzgeräusch festgestellt, dem nach eingehender Untersuchung keinerlei Krankheitswert zugeordnet wurde (Tab. 18 und Tab. 18a).

#### 3.6.4. Diskussion

In der Schwangerschaftsvorsorge wird regelmäßig mit verschiedenen Methoden die Vitalität des Feten durch Kontrolle der Herztätigkeit nachgewiesen. Dadurch werden frühzeitig Veränderungen der Herzschlagfolge entweder mit dem Hörrohr der Hebamme, mit Kardiotokogrammen (103), Handdopplergeschräkten oder durch die routinemäßige Ultraschalluntersuchung erkannt. Falls ein Vena-cava-Kompressionssyndrom ausgeschlossen ist, handelt es sich meist um eine Unreife oder

Störung des Reizbildungs- oder Reizleitungssystems. Der hohe Prozentsatz an begleitenden schweren Herzvitien rechtfertigt jedoch eingehende Untersuchungen an dafür spezialisierten Zentren.

In diesem Kollektiv hat sich die sonografische Sichtkontrolle des fetalen Herzen und Herzaktionen bewährt und mit zunehmender Erfahrung der Untersucher zu einer hohen Sicherheit in der Aussage geführt.

Eine Überprüfung auf Richtigkeit der Ultraschalldiagnose kann bei Fällen, in denen sich eine Störung der Herz-tätigkeit noch intrauterin normalisierte, nicht erfolgen. Die Sicherheit der Diagnostik braucht aber bei der guten Darstellbarkeit der Herztätigkeit nicht angezweifelt zu werden.

### 3.7. Ventrale Spaltbildungen

#### 3.7.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

In der 6. Entwicklungswoche des menschlichen Embryos wird die Leibeshöhle zu eng, um alle Darmschlingen aufzunehmen. Vorübergehend treten die Darmschlingen in das extraembryonale Zölom der Nabelschnur über und ziehen sich erst gegen Ende des 3. Monats wieder zurück. Unterbleibt diese Rückbildung, so entsteht eine Omphalozele. Der Bruchsack besteht nur aus sehr dünner Amnionhülle und reißt bei der Geburt häufig ein. Als Bruchinhalt finden sich Darm-, Milz- und Leberanteile (68), (Abb. 21).

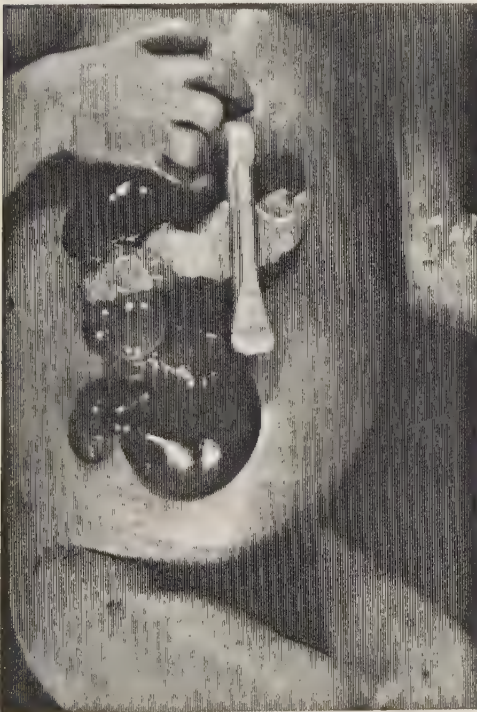


Abb. 21

Fet mit Omphalozele  
postpartum nach  
31 Schwangerschafts-  
wochen

Bruchinhalt bestehend  
aus Colon ascendens,  
Caecum mit Appendix  
und terminalem Ileum

Nach Hutchin treten in 67 % der Fälle zusätzlich schwere Mißbildungen auf und muß mit stark verringerten Über-

lebenschancen gerechnet werden (15,51,75).

#### Häufigkeit

Die Häufigkeit wird mit 1 auf 3.200 bis 1 auf 10.000 Geburten angegeben (51), die Mortalität liegt über 50 % (82,104).

Bei einer Gastroschisis ist der ventrale Schluß der Bauchmuskulatur gestört. Die Entwicklungsstörung ist zwischen dem 14. und 18. Tag eingetreten und führt bei stark ausgeprägten Defekten zu einer Eventeration der Eingeweide (25), (Abb. 22).



Abb. 22

Eventeration der Eingeweide bei einem Feten mit plazerarer Adhäsion nach 35 SSW (vgl. Abb. 6)

#### 3.7.2. Sonografische Merkmale

Eine Omphalozele kann schon im ersten Schwangerschaftsdrittel mittels Ultraschall diagnostiziert werden. Als frühester Hinweis gilt der im Vergleich zum Gestationsalter und zum biparietalen Kopfdurchmesser zu schmale Thorax (82,84,104).

Eine sichere Diagnose ist aber erst durch den direkten Nachweis des Bruchsackes mit Eingeweide vor dem fetalen

Körper möglich. Dabei ist darauf zu achten, daß die als Tumor imponierende Omphalozele den Bewegungen des Feten um die Längsachse folgt.



Abb. 23

Omphalozele  
in der 31. SSW

Querschnitt durch  
das fetale Abdomen  
in Höhe der Ein-  
mündung der Vena  
Umbilicalis

A = Aszites  
O = Omphalozele  
(vgl. Abb. 21)

Wie bei allen Mißbildungen kann auch bei Omphalozelelen gehäuft ein Hydramnion beobachtet werden (37).

### 3.7.3. Ergebnisse

Tab. 19

Gegenüberstellung richtiger und falscher Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 2        | 2                    | 0                 | 0                 |
| total | 2        | 2                    | 0                 | 0                 |

In dem 3jährigen Berichtszeitraum wurde an der I. Frauenklinik eine Omphalozele und eine Gastroischisis präpartal mittels Ultraschall diagnostiziert (Tab. 19).

### 3.7.3.1. Omphalozele

Tab. 20

Übersicht eines Falles mit einer Omphalozele

| 1979 | Jahr der Diagnose                 | +                         | Omphalozele **                  |
|------|-----------------------------------|---------------------------|---------------------------------|
| A1   | Name der Schwangeren              | Dünndarm, Dickdarm, Leber | Inhalt der Zele                 |
| 3    | Anzahl der US-Untersuchungen      |                           | * 3 = Prostaglandin             |
| +/-  | Fruchtwassermenge<br>+/- = normal |                           | **<br>+ = US-Diagnose bestätigt |
| 22   | 1. US-Diagnose in SSW             |                           |                                 |
| 22   | Entbindungstermin in SSW          |                           |                                 |
| 3    | Entbindungsart *                  |                           |                                 |
| 0    | Lebensdauer                       |                           |                                 |
| fem  | Geschlecht                        |                           |                                 |

Im Fall A1 wurde bei einer routinemäßigen Ultraschalluntersuchung in der 22. Woche eine ausgeprägte Omphalozele diagnostiziert. Der Befund wurde bei einer Wiederholungsuntersuchung am nächsten Tag bestätigt und die Schwangerschaft durch eine Prostaglandineinleitung beendet. Die Obduktion des toten weiblichen Feten ergab eine intakte Omphalozele mit prolabierter Leber, sowie einem Großteil des Dünndarms und des Dickdarms (Tab. 20).

### 3.7.3.2. Gastroischisis (vgl. Kap. 3.1.3.2.)

Tab. 21

Übersicht eines Falles mit Gastroischisis

|      |                                   |   |                                                                        |                                 |    |
|------|-----------------------------------|---|------------------------------------------------------------------------|---------------------------------|----|
| 1979 | Jahr der Diagnose                 | + | Partieller Aneenzephalus, fetoplazentare Adhäsion, Skoliose, Klumpfüße | Eviszeration                    | ** |
| So   | Name der Schwangeren              |   |                                                                        | weitere Mißbildung              |    |
| 2    | Anzahl der US-Untersuchungen      |   |                                                                        | *<br>3 = Prostaglandin          |    |
| 33   | 1. US-Diagnose in SSW             |   |                                                                        | **<br>+ = US-Diagnose bestätigt |    |
| +/-  | Fruchtwassermenge<br>+/- = normal |   |                                                                        |                                 |    |
| 35   | Entbindungstermin SSW             |   |                                                                        |                                 |    |
| 3    | Entbindungsart *                  |   |                                                                        |                                 |    |
| 0    | Lebensdauer                       |   |                                                                        |                                 |    |
| fem  | Geschlecht                        |   |                                                                        |                                 |    |

Im Fall So wurde in der 33. Woche von dem betreuenden Gynäkologen ein Verdacht auf einen Aneenzephalus mit Spina bifida geäußert. Bei der Kontrolluntersuchung in der Klinik wurde ein deformierter Thorax mit unregelmäßiger Wirbelsäulenbildung und auffällige zystenartige Strukturen im abdominellen Bereich festgestellt. Die Diagnose lautete: Aneenzephalus bei V. a. Siamesische Zwillingsbildung und Omphalozele.

Die Schwangerschaft wurde in der 35. Woche durch Prostaglandineinleitung beendet und das tote weibliche Kind obduziert. Es wurde ein partieller Aneenzephalus mit plazentarer Verklebung, Eventeration des gesamten Bauchhöhleninhaltes vor die laterale linke Thoraxhälfte und flächenhafter Verwachsung in diesem Bereich festgestellt (Abb. 24, Abb. 22), (Tab. 21).



Abb. 24

Eventeration des  
gesamten Bauchhöhlen-  
inhaltes bei partiellem  
Anenzephalus in der  
33. SSW

Längsschnitt durch  
fetalen Thorax

E = Eviszeration

H = Herz

W = Wirbelsäule

(vgl. Abb. 22)

#### 3.7.4. Diskussion

Der erfahrene Untersucher erkennt eine ventrale Spaltbildung mit vorliegenden Darmanteilen meist ohne Problem bei der Ultraschalluntersuchung. Eine Beurteilung und Differentierung des Bruchinhaltes ist dagegen schwierig. Die Größe der Bruchpforte kann bei guter Einsehbarkeit vermessen werden. Damit kann ein wesentlicher Beitrag für die Wahl der Entbindungsart und für die Prognose geliefert werden. Um eine Ruptur der Omphalozele zu vermeiden, wird das Kind meist durch Sektio caesarea entbunden und anschließend operiert.

In der Diagnostik von Omphalozelelen hat die Sonografie die aufwendigen und gefährlichen Methoden der Amniografie und Fetoskopie weitgehend verdrängt.

In der Literatur wird von der Möglichkeit der Fehldiagnose berichtet, die durch einen vorliegenden Nabelschnurknoten, einen gestielten Myomknoten oder durch placentare Anteile hervorgerufen werden können (91). Mit den grauwertstufenreichen, hochauflösenden Scannern können jedoch von erfahrenen Untersuchern diese Gewebe von einander unterschieden werden.

### 3.8. Nierenmißbildungen

#### 3.8.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Das nach Edith Potter benannte Syndrom der renofazialen Dysplasie beinhaltet neben einer bilateralen Nierenagenesie auch typische äußere Merkmale des Feten.

Wesentlich ist ein greisenhaftes Gesicht mit Mikrognathie, erweitertem Augenabstand und tiefsitzenden Ohren. Außerdem werden breite schaufelartige Hände, Deformationen der Extremitäten, eine extrem dehydrierte Haut, Lungenhypoplasie und weitere innere Mißbildungen beobachtet (89,90,93). Da der Fetus unfähig zur Urinproduktion und Exkretion ist, besteht ein ausgeprägtes Oligohydramnion. Dieses scheint die Ursache für eine fetale Zwangshaltung und Bewegungsarmut und letztlich für die Fehlbildung der Extremitäten zu sein (30,33,102).

Verschiedene Untersuchungen von Potter (90) und Ratten (93) zeigen, daß in der Mehrzahl männliche Feten betroffen sind. Die hohe Totgeburtenrate von über 30 % und die Todesrate der Lebendgeborenen innerhalb der ersten 4 Stunden unter den Zeichen der respiratorischen Insuffizienz kann nicht mit einer Urämie erklärt werden (89).

#### Häufigkeit und Vorkommen

Die Häufigkeit dieses originären Potter-Syndroms wird mit 0,3 auf 1000 Lebendgeburten oder 4 auf 1000 Totgeburten angegeben. Das Wiederholungsrisiko ist abhängig von der Art der multifaktoriellen Vererbung und den einflußnehmenden Faktoren. Es wird zwischen 5 und 50 % eingeschätzt (54,90,93).

Zystische Mißbildungen des Urogenitaltraktes werden nach Potter in 4 Gruppen eingeteilt.

Typ\_I: Bilateral vergrößerte, schwammartige Nieren mit kleinsten Zysten ( $\emptyset = 1 - 2$  mm) bei Neugeborenen.

Typ\_II: Dysplastische Nieren ohne typisches Nierengewebe, bestehend aus einem Konglomerat von Zysten mit Bindegewebe, Knorpelgewebe und Muskulatur.

Typ\_III: Stark vergrößerte Nieren mit zahlreichen großen Zysten und progressivem Wachstum im Kindesalter (Abb. 25).

Typ IV: Subkapsuläre Nierenzysten mit Mißbildungen der ableitenden Harnwege (11,97).



Abb. 25

Extrem vergrößerte  
Zystennieren Typ III  
bei einem Totgeborenen  
nach 30 SSW  
(vgl. Abb. 26)

Bei einer einseitigen multizystischen Niere kann bei einer funktionstüchtigen zweiten Niere eine normale Fruchtwassermenge bestehen. Die Prognose für so ein Kind ist wesentlich besser, das Wiederholungsrisiko wird mit etwa 5 % angegeben (43,49,72).

### 3.8.2. Sonografische Merkmale

Als führendes Symptom kann bei einer bilateralen Nierenagenesie ein Oligo- oder Anhydramnion in der ersten Schwangerschaftshälfte beobachtet werden (30,33,93,107). Dieses bedingt die beobachtbare fetale Zwangshaltung und Bewegungsarmut.



Abb. 26

Extrem vergrößerte  
Zystennieren Typ III  
bei Anhydramnie  
in der 29. SSW

Längsschnitt durch  
das fetale Abdomen

Z = Zystennieren  
bilateral

(Nierengrenzen schwarz  
umrandet)

Mit den heute gebräuchlichen Ultraschallgeräten ist die direkte Darstellung einer gefüllten fetalen Harnblase vor der 15. Woche, einer fetalen Niere ab der 20. Woche möglich. Kann dabei über einen längeren Zeitraum, selbst nach einer Stimulation mit Diuretika, keine Füllung der Harnblase nachgewiesen werden, so gilt bei gleichzeitiger Oligohydramnie die Diagnose eines Potter-Syndroms als gesichert (13).

Bei dysplastischen Zystennieren können vergrößerte, fein- bis grobzystische Nieren dargestellt werden (Abb. 26 und Abb. 27). Durch Druckpalpation können die dysplastischen Nierenmassen gegeneinander verschoben werden.



Abb. 27

Unilaterale dys-  
plastische Niere  
mit großen Zysten  
paraaortal bei  
Anhydramnie

Längsschnitt durch  
das fetale Abdomen

A = Aorta

Z = Zystenniere

Häufig ist bei Nierenmißbildungen eine fetale Wachstums-  
retardierung, Lageanomalien und Bewegungsarmut zu beob-  
achten.

### 3.8.3. Ergebnisse

Tab. 22

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 1        | 0                    | 0                 | 1                 |
| 1980  | 0        | 0                    | 2                 | 0                 |
| 1981  | 5        | 4                    | 0                 | 1                 |
| total | 6        | 4                    | 2                 | 2                 |

Von 1979 bis 1981 wurden an der I. Frauenklinik der Universität München 6 Feten mit dysplastischen Nieren untersucht und in 4 Fällen richtig diagnostiziert. In allen Fällen handelte es sich um dysplastische Zysten-nieren; Feten mit einer Nierenagenesie wurden nicht beobachtet (Tab. 22).

2 Schwangere wurden im Rahmen der Schwangerschaftsvorsorge sonografisch untersucht, 2 weitere wurden von ihren betreuenden Ärzten bei vorliegendem Verdacht auf Pädathrophie bzw. auf einen zystischen Tumor des Feten zu einer Kontrolluntersuchung eingewiesen.

In den Fällen Te und Kö wurden die Feten wegen anderer Mißbildungen sonografisch untersucht. Die bestehenden dysplastischen Nieren wurden aber erst postpartal bei einer Obduktion festgestellt.

In den als falsch positiv gewerteten Fällen wurden präpartal zystische Veränderungen der Niere beobachtet, die jedoch postpartal klinisch nicht mehr auffällig waren.

#### 3.8.3.1. Bilateral dysplastische Nieren (Tab. 23)

Die früheste Diagnose eines Potter-Syndroms wurde im Fall Pa in der 24. Woche gestellt. In allen 5 Fällen bestand als auffälligstes Merkmal ein Oligo- oder Anhydramnion. Bei sonografisch nicht darstellbarer Harnblase wurde in 4 Fällen vergeblich eine Furosemidstimulation durchgeführt. Nach einer intravenösen Gabe

Tab. 23

Übersicht der Fälle mit bilateraler Nierendysplasie

| 1979                                     | 1981                                               |          |                       |                                      | Jahr der Erstdiagnose                                                   |
|------------------------------------------|----------------------------------------------------|----------|-----------------------|--------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|
| Te                                       | GÜ                                                 | Kl       | Ha                    | Pa                                   | Name der Schwangeren                                                    |
| 2                                        | 5                                                  | 3        | 6                     | 10                                   | Zahl der US-Untersuchungen                                              |
| ./.                                      | 29                                                 | 36       | 25                    | 24                                   | 1. US-Diagnose in SSW                                                   |
| BEL                                      | BEL                                                | BEL      | BEL                   | BEL                                  | Lage des Feten                                                          |
| -                                        | -                                                  | -        | -                     | -                                    | Fruchtwassermenge<br>- = vermindert                                     |
| nein                                     | ja                                                 | ja       | ja                    | ja                                   | Furosemidstimulation                                                    |
| nein                                     | ?                                                  | ?        | ?                     | ?                                    | Extremitätenbeweglichkeit                                               |
| 38                                       | 36                                                 | 36       | 30                    | 29                                   | Entbindungstermin in SSW                                                |
| 2                                        | 3                                                  | 3        | 1                     | 3                                    | Entbindungsart *                                                        |
| 1h                                       | 0                                                  | 0        | 10'                   | 0                                    | Lebensdauer                                                             |
| masc                                     | masc                                               | fem      | fem                   | masc                                 | Geschlecht                                                              |
| x                                        | +                                                  | +        | +                     | +                                    | Nierendysplasie **                                                      |
| 2                                        | 2                                                  | 2        | 3                     | 1                                    | Klassifikation nach Potter                                              |
| ja                                       | ja                                                 | ja       | ja                    | nein                                 | Gesichtsmißbildungen                                                    |
| ja                                       | ja                                                 | ja       | ja                    | nein                                 | Extremitätenmißbildungen                                                |
| Hygroma colli cysticum<br>Herzmißbildung | Inienzephalus,<br>Rhachischisis,<br>Herzmißbildung | Skoliose | Aszites<br>Nackenödem | Erythroblastose<br>Gallengangssystem | weitere Mißbildungen                                                    |
|                                          |                                                    |          |                       |                                      | * 1 = spontan<br>2 = Sektio caesarea<br>3 = Prostaglandin               |
|                                          |                                                    |          |                       |                                      | ** + = US-Diagnose be-<br>stätigt<br>x = nicht mit US<br>diagnostiziert |
|                                          |                                                    |          |                       |                                      | ? = nicht bekannt                                                       |
|                                          | Pädatrophie                                        |          | Familiäre<br>Häufung  |                                      | Bemerkungen                                                             |
|                                          |                                                    |          |                       |                                      | ./.. = entfällt, da keine<br>US-Diagnose gestellt                       |

von 20 mg Furosemid via Mutter wurde innerhalb von 2 Stunden in 10-minütigem Abstand versucht, eine Füllung der Harnblase sonografisch nachzuweisen. Dieses gelang aber in keinem Fall.

Die dysplastischen Nieren waren unterschiedlich stark vergrößert. Sie füllten im Fall Ha fast den gesamten Bauchraum aus. Durch externen Druck konnte ein Verschieben des zystischen Konglomerates gegeneinander und damit eine Abgrenzung der Nieren erreicht werden. Die Art der Zystennieren variierte von multipel feinzystisch bis zu solitär großzystisch.

Die Feten befanden sich in einer Beckenendlage, die Beweglichkeit wurde in einem Fall als verlangsamt beschrieben.

#### Verlauf und Therapie

Die Entbindung gelang nur im Fall Ha spontan, im Fall Te wurde wegen anderer multipler Mißbildungen eine Sektio caesarea durchgeführt und in 3 weiteren Fällen die Geburt mittels Prostaglandin eingeleitet. Die 3 männlichen und 2 weiblichen Kinder verstarben während oder kurz nach der Geburt. Die längste Lebenszeit betrug 1 Stunde.

#### Postpartale Befunde

Die Obduktion ergab in 4 Fällen typische Gesichtsveränderungen, Extremitätendeformationen, Lungenhypoplasien und in 3 Fällen Blasenhypoplasien.

Weiterhin bestand beim Fetus Te ein Nackenhygrom und ein Vorhofseptumdefekt, beim Feten Gü eine Inienzephalie, Rhachischisis und ein Ventrikelseptumdefekt und beim Fetus Ha Aszites und Ödeme.

Im Fall Ha trat eine familiäre Häufung von Zystennieren auf. Sowohl bei der Schwangeren als auch deren Mutter waren Zystennieren bekannt. Bei dem Fetus wiederum wurden in der 25. Woche Zystennieren festgestellt. Ergebnisse aus genetischen Untersuchungen liegen nicht vor.

### 3.8.3.2. Unilateral dysplastische Nieren

Tab. 24

Übersicht eines Falles mit unilateral dysplastischen Nieren

|     |                       |                             |                                                           |
|-----|-----------------------|-----------------------------|-----------------------------------------------------------|
| 198 | Jahr der Erstdiagnose | Anenzephalus, Rhachischisis | Bemerkungen                                               |
| Kö  | Name der Schwangeren  |                             |                                                           |
| 1   | US-Untersuchungen     |                             | * 2 = Sektio caesarea                                     |
| ./. | 1. US-Diagnose in SSW |                             |                                                           |
| SL  | Lage des Feten        |                             | **<br>x = nicht mit US<br>diagnostiziert                  |
| +   | Fruchtwassermenge     |                             |                                                           |
| 30  | Entbindungstermin     |                             | ./.= entfällt, da<br>keine US-Diagno-<br>se gestellt wur. |
| 2   | Entbindungsart *      |                             |                                                           |
| 0   | Lebensdauer           |                             |                                                           |
| fem | Geschlecht            |                             |                                                           |
| x   | Nierendysplasie **    |                             |                                                           |
| 2   | Klassifikation        |                             |                                                           |

Bei dem Feten Kö wurde sonografisch in der 30. Woche ein Anenzephalus diagnostiziert. Die Fruchtwassermenge war etwas vermehrt, daher wurde auch keine Furosemidstimulation durchgeführt.

Das Kind wurde noch in der 30. Woche mittels Sektio caesarea entbunden und war frisch tot.

Durch eine Sektion wurde die Ultraschalldiagnose bestätigt und zugleich eine einseitige Nierendysplasie vom Typ 2 nach Potter festgestellt.

### 3.8.4. Diskussion

Für das Vorliegen einer bilateralen Nierenmißbildung ist ein Oligohydramnion ein erster wichtiger Hinweis. Eine nicht darstellbare Harnblase nach der 15. Woche oder eine permanent leere Harnblase auch unter Furosemidstimulation ist beweisend für eine Niereninsuffizienz.

Besonders wichtig ist es, daß die Füllungsdynamik der Harnblase beobachtet wird. Nur so kann eine Verwechslung mit Ovarial-, Nieren- oder anderen Zysten vermieden werden. Andererseits wurde in jüngster Zeit ein negativer Stimulationstest beobachtet, obwohl postpartal der Urogenitaltrakt des Kindes anatomisch und funktionell unauffällig war. Es bestand eine Plazentahypotrophie, die für die mangelnde Fruchtwassermenge verantwortlich gemacht wurde.

Es gibt auch immer wieder Grenzfälle, in denen unter Stimulation eine geringe Harnproduktion beobachtet wird. In diesen Fällen ist ein eher abwartendes Verhalten angezeigt.

In der Literatur sind weitere Möglichkeiten zur präpartalen Diagnose fetaler Nierenmißbildungen beschrieben. Eine Amniozentese und Bestimmung des Alphafetoproteins ist meist wegen der Anhydramnie nicht möglich. Ein von Kaffe vorgeschlagenes fetales i.v. Pyelogramm via Mutter soll gute Ergebnisse liefern können. Dieses Verfahren ist aber aufwendig und für die Mutter und den Fetus belastend (30,54).

### 3.9. Hydronephrose

#### 3.9.1. Pathologische Grundlagen

Bei einer Hydronephrose sind infolge einer Abflußbehinderung des Harns die Nierenkelche und das Nierenbecken erweitert. Erfolgt keine Entlastung, so kann das Nierenparenchym infolge des gesteigerten Druckes atrophieren.

Eine Hydronephrose kann als Komplikation bei Hufeisennieren, Steinen, Tumoren, angeborenen Stenosen oder Mißbildungen der Harnabflußwege auftreten. Je nach Lage des Abflußhindernisses ist auch der Ureter und die Blase mitbetroffen (21).



Abb. 28

Hydronephrose  
in der 35. SSW

Längsschnitt durch  
fetales Abdomen

B = gestauchtes  
Nierenbecken  
P = verschmälertes  
Parenchymsaum

Die fetalen Nieren können ab der 20. Woche sonografisch dargestellt werden. Gestaute Nieren mit erweitertem Nierenbecken, ggf. Megaureter und prall gefüllter Harnblase sind evtl. schon früher nachweisbar (22,63).



Abb. 29

Hydronephrose  
in der 35. SSW

Querschnitt durch  
fetales Abdomen

R = rechte Niere

L = linke Niere

(vgl. Abb. 28)

Bei günstiger Lage des Feten ist die Erkennung des echo-leeren Raumes zentral im Nierenparenchym problemlos. Auch die differentialdiagnostische Abgrenzung zu anderen zystischen Veränderungen ist ab der 20. Woche möglich, da sich das Nierenparenchym gut und kontrastreich darstellt (Abb. 28 und Abb. 29).

### 3.9.3. Ergebnisse

Tab. 25 Übersicht der Fälle mit Hydronephrose

| 1980                                                   | 1981 |                                                                        | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                       |
|--------------------------------------------------------|------|------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Os                                                     | Z1   | Ro                                                                     | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                        |
| 6                                                      | 7    | 3                                                                      | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                                                |
| 34                                                     | 33   | 26                                                                     | 1. US-Diagnose                                                                                                                                                                              |
| QuL                                                    | SL   | SL                                                                     | Lage des Feten                                                                                                                                                                              |
| +/-                                                    | +/-  | +/-                                                                    | Fruchtwassermenge +/- = normal                                                                                                                                                              |
| 39                                                     | 39   | 40                                                                     | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                                    |
| 2                                                      | 1    | 1                                                                      | Entbindungsart *                                                                                                                                                                            |
| lebt                                                   | lebt | 26d                                                                    | Lebensdauer                                                                                                                                                                                 |
| masc                                                   | masc | fem                                                                    | Geschlecht                                                                                                                                                                                  |
| o                                                      | +    | x                                                                      | Hydronephrose **                                                                                                                                                                            |
| Postpartal Ödeme,<br>Befund: lebensfrischer reifer Bub |      | Mukoviszidose, Gallengangshypoplasie<br>fibrinöse Ureterstenose rechts | Bemerkungen                                                                                                                                                                                 |
|                                                        |      |                                                                        | <div> <p>* 1 = spontan<br/>2 = Sektio caesarea</p> </div> <div> <p>** + = US-Diagnose bestätigt<br/>o = keine postpartale Befunderhebung<br/>x = nicht mittels US diagnostiziert</p> </div> |

Von 1979 bis 1981 wurden an der I. Frauenklinik der Universität München in 3 Fällen zystische Strukturen im Bereich der Nierenbecken festgestellt und in 2 Fällen die Diagnose einer fetalen Hydronephrose gestellt. Eine Schwangere wurde von ihrem Gynäkologen mit dem Verdacht auf einen fetalen Hydrozephalus überwiesen, der in der Klinik nicht bestätigt wurde. Bei einer weiteren Schwangeren wurde ein zystischer Tumor im fetalen Abdomen von ihrem betreuenden Arzt festgestellt und eine weitere Schwangere entstammt dem eigenen Kollektiv. In den Fällen Os und Z1 wurde in der 33. und 34. Woche die Diagnose einer fetalen Hydronephrose gestellt. Die Nieren wurden exakt vermessen und über einen längeren Zeitraum beobachtet. Dabei zeigte sich in einem Fall eine leichte Progredienz der Stauung. Im Fall Ro wurden in 3 Untersuchungen zystische Strukturen im fetalen Abdomen festgestellt, die keinem Organ zugeordnet werden konnten. Ferner wurden zystische Strukturen im Bereich der Nieren und der Harnblase beobachtet.

#### Verlauf

Im Fall Os wurde das Kind wegen einer Plazenta praevia bei Querlage durch Sektio caesarea, in den Fällen Z1 und Ro wurden die Kinder spontan entbunden. Das Kind Ro wurde in die Kinderklinik verlegt und verstarb nach 26 Tagen.

#### Postpartale Befunde

Im Fall Z1 wurde auch postpartal ein flüssigkeitsgefüllter Bereich im rechten Nierenbecken festgestellt. Vorerst waren keine therapeutischen Maßnahmen erforderlich. Im Fall Os wurden postpartal nur Ödeme des Kindes beobachtet, die eine weitere ausführlichere Diagnostik nicht veranlaßten.

Im Fall Ro bestand ein dysplastisches Gesicht mit einer weichen Gaumenspalte. Es wurde eine Mukoviszidose festgestellt mit einer Gallengangshypoplasie. Szintigrafisch konnte kein funktionstüchtiges Nierengewebe der rechten

Niere nachgewiesen werden. Die pathologische Untersuchung ergab eine hochgradige Hydronephrose der rechten Niere bei einer fibrinösen Ureterstenose ca. 1 cm nach Abgang aus dem Nierenbecken.

#### 3.9.4. Diskussion

Die frühzeitige Erkennung einer fetalen Hydronephrose ist von entscheidender Bedeutung für das zu erwartende Ausmaß einer Nierenparenchymschädigung. Die Unterscheidung zwischen physiologisch vorhandener Nierenbeckenerweiterung und pathologisch dilatiertem Nierenbecken kann für den unerfahrenen Untersucher schwierig sein. Bei massiver Stauung kann das Nierenbecken unter Ultraschallkontrolle punktiert und so das Parenchym entlastet werden (26,52). Harrison (36) berichtet von einer bilateralen Ureterostomie des Feten während der Schwangerschaft. Der Fetus entwickelte sich daraufhin normal und wurde durch eine Sektio caesarea entbunden. Auf diesem Wege könnten optimale Voraussetzungen für eine postpartale Behandlung des Kindes geschaffen werden. Es wird aber auch von Fällen berichtet, bei denen sich eine präpartal beobachtete Hydronephrose postpartal nicht mehr bestätigen ließ (26). Es scheint also in einigen Fällen eine restitutio ad integrum möglich zu sein.

### 3.10. Hygroma colli zysticum

#### 3.10.1. Pathologisch-anatomische Grundlagen

Bei Nackenhygromen handelt es sich um meist gutartige Mißbildungen des Lymphgefäßsystems. Nach ihrem mikroskopischen Aufbau unterscheidet man kapilläre, kavernöse und zystische Lymphangiome (50). Sie können in entsprechender Größe ein Geburtshindernis darstellen und treten oft mit anderen Mißbildungen auf, z. B. im Rahmen eines Turner-Syndroms.



Abb. 30

Multipel mißgebildetes Kind mit ausgedehnten, subkutanen, zystischen Lymphangiomen nach 38 SSW

(vgl. Abb. 31)

### 3.10.2. Sonografische Merkmale

Ein Hygroma colli zysticum imponiert im Ultraschallbild als ein gekammerter, zystischer, echoarmer Tumor im Hals- oder Kopfbereich des Feten. Er kann ein beträchtliches Ausmaß annehmen und muß differentialdiagnostisch von Enzephalo- bzw. Meningomyelozele, Struma congenita und Tumoren abgegrenzt werden.

Meist besteht zusätzlich eine ödematisierte Haut.



Abb. 31

Gekammerte,  
zystische Lymph-  
angiome in der  
35. SSW

Längsschnitt im  
Halsbereich des  
Feten

H = Hals

Z = Zyste

### 3.10.3. Ergebnisse

Tab. 26

Übersicht der Fälle mit einem Hygroma colli zysticum

| 1979                                                                                  | 1980                           |                                | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                                                                                                       |
|---------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Te                                                                                    | Ge                             | Sc                             | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                                                                                                        |
| 2                                                                                     | 1                              | 1                              | Zahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                                                                                                                                  |
| 35                                                                                    | 22                             | 21                             | 1. US-Diagnose in SSW                                                                                                                                                                                                                                                       |
| -                                                                                     | +/-                            | +/-                            | Fruchtwassermenge<br>+/- = normal, - = vermindert                                                                                                                                                                                                                           |
| 38                                                                                    | 22                             | 25                             | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                                                                                                                    |
| 2                                                                                     | 3                              | 5                              | Entbindungsart *                                                                                                                                                                                                                                                            |
| 1h                                                                                    | IUFT                           | 0                              | Lebensdauer                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| masc                                                                                  | fem                            | fem                            | Geschlecht                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| x                                                                                     | +                              | +                              | Hygroma colli zysticum **                                                                                                                                                                                                                                                   |
| nein                                                                                  | ja                             | ja                             | Aszites, Ödeme                                                                                                                                                                                                                                                              |
| bilaterale Nierendysplasie,<br>Harnblasenhydroplasie,<br>Klumpfüße,<br>Ohrenbildungen | Aortenisthmusstenose           | Atresie des<br>Aortenbogens    | weitere Mißbildungen                                                                                                                                                                                                                                                        |
|                                                                                       |                                |                                | <div>           * 2 = Sektio caesarea<br/>           3 = Prostaglandin<br/>           5 = Morcellierung         </div> <div>           ** + = US-Diagnose<br/>                 bestätigt<br/>           x = nicht mit US<br/>                 diagnostiziert         </div> |
| US-Diagnose:<br>Meningomyelozele                                                      | Verdacht auf<br>Turner-Syndrom | Verdacht auf<br>Turner-Syndrom | Bemerkungen                                                                                                                                                                                                                                                                 |

Tab. 27

Gegenüberstellung richtiger und falscher Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 1        | 0                    | 0                 | 1*                |
| 1980  | 2        | 2                    | 0                 | 0                 |
| total | 3        | 2                    | 0                 | 1*                |

\*) Im Fall Te wurden zystische Strukturen im Nackenbereich festgestellt, aber als Meningomyelozele gedeutet.

Innerhalb des 3jährigen Untersuchungszeitraumes wurden mittels Ultraschall in 3 Fällen polyzystische Tumoren im Hals- und Kopfbereich des Feten festgestellt. In einem Fall wurde dieser Befund fälschlicherweise als Meningomyelozele gedeutet. In den folgenden Fällen wurden die Lymphangiome richtig diagnostiziert (Tab. 27). Im Fall Te bestand zusätzlich eine bilaterale Nierendysplasie und ein Oligohydramnion. In den beiden Fällen Ge und Sc bestanden zusätzlich Ödeme, Aszites und reichlich Fruchtwasser.

Verlauf

Die Schwangerschaften wurden kurz nach Diagnosestellung beendet. Die 3 Geburten erfolgten durch eine Sektio caesarea, eine Prostaglandineinleitung und eine Morcellierung.

Postpartale Befunde

Durch die Obduktion wurden in jedem Fall lymphangiektatische Hygrome des Nackens nachgewiesen. Im Fall Te bestand zusätzlich eine bilaterale Nierendysplasie, eine Hypoplasie der Harnblase, Klumpfüße, ein Vorhofseptumdefekt und Mißbildungen der Ohrmuscheln (19), (vgl. Kap. 3.8.3.1.).

In den Fällen Ge und Sc wurde bei vorliegenden Ödemen, Aortenisthmusstenose bzw. Aortenbogenatresie der Ver-

dacht auf ein fetales Turner-Syndrom erhoben (Tab. 26).

#### 3.10.4. Diskussion

Die frühzeitige Diagnose und Abklärung eines großen Tumors am fetalen Hals oder Kopf ist für den Geburtshelfer wichtig, da ein entsprechend großer Tumor ein Geburtshindernis darstellen kann.

Während bei der Amniografie nur die Umrisse des Tumors dargestellt werden können, gelingt mit den heutigen graustufenreichen Ultraschallgeräten eine Beurteilung der Konsistenz und der Feinstruktur des Tumors sehr gut. Es ist damit eine Abgrenzung von Lymphangiomen zu Enzephalo- oder Meningomyelozenen, Strumen oder Tumoren möglich.

In diesen Fällen ist auch eine zuverlässige Geschlechtsbestimmung wichtig, da auch ohne Fruchtwasserpunktion und Chromosomenanalyse bei einem männlichen Feten ein Turner-Syndrom ausgeschlossen werden kann.

### 3.11. Doppelmißbildungen

#### 3.11.1. Pathologische Grundlagen

Doppelmißbildungen entstehen durch unvollständige Durchschnürung der Keimscheibe im Axialbereich bzw. durch partielle Verschmelzung zweier bereits getrennter, noch nicht ausdifferenzierter Anlagen zwischen dem 7. und 19. Tag nach der Befruchtung (38,116). Je nach Lage der Verbindungsstelle handelt es sich um einen Kraniopagus, Thorakopagus, Ileoxiphopagus oder Pygopagus (20,99).

#### Häufigkeit

Siamesische Zwillinge sind äußerst selten. Die Häufigkeit wird unterschiedlich mit 1 : 7.000 bis 1 : 500.000, im Mittel mit 1 : 50.000 angegeben (1,6,38,76,83,116,120).

#### 3.11.2. Probleme in der Geburtshilfe

Abhängig von der Größe der Feten, der Art und dem Ausmaß der Mißbildung können Dystokien und Schwierigkeiten in der Austreibungsphase auftreten. Eine vaginale Entbindung scheint bei Zwillingen, die größtenteils zu einem Körper verschmolzen sind oder bei denen eine Verbindung in der Längsachse besteht, möglich. Die perinatale Mortalität ist sehr hoch. Eine Überlebenschance, bzw. eine Erfolgschance bei chirurgischer Trennung besteht nur bei der Duplicitas symmetros completa (6,38,56,76,83,106,116,120).

#### 3.11.3. Ergebnisse

Tab. 28

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahr  | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 1        | 1                    | 1                 | 0                 |
| total | 1        | 1                    | 1                 | 0                 |

Tab. 29

Übersicht eines Falles mit einer Doppelmißbildung

|                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1979                                                                                                                                                                                     | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| Fo                                                                                                                                                                                       | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| 1                                                                                                                                                                                        | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| 29                                                                                                                                                                                       | 1. US-Diagnose in SSW                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| vermehrt                                                                                                                                                                                 | Fruchtwassermenge                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| 29                                                                                                                                                                                       | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Sektio caesarea                                                                                                                                                                          | Entbindungsart                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| 0                                                                                                                                                                                        | Lebensdauer                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| feminin                                                                                                                                                                                  | Geschlecht                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Ultraschallbefund:<br>Siamesische Zwillinge mit<br>Verwachsungen vom Kopf<br>bis hin zum Nabel,<br>Herzaktionen nur im<br>linken Feten nachweisbar,<br>untere Extremitäten ge-<br>trennt | Pathologischer Befund:<br>Weiblicher Kraniio-Thorako-<br>pagus monoprosopus mit<br>gemeinsamen frontalen Ge-<br>hirnannteilen und teil-<br>weise gemeinsamen Gastro-<br>intestinaltrakt.<br>Doppelter Aortenbogen mit<br>Gefäßduplikaturen, großer<br>hochsitzender Ventrikels-<br>septumdefekt, zweifacher<br>Defekt der Nabelarterien |

Fall Fo

In der I. Frauenklinik der Universität München wurde 1979 ein Kraniothorakopagus in der 29. Woche mittels Ultraschall diagnostiziert (Tab. 28).

Die Schwangere wurde in der 29. Woche von ihrem be-  
 treuenden Arzt bei Verdacht auf fetale Fehlbildungen  
 am Kopf und Hydramnion zur Kontrolluntersuchung ein-  
 gewiesen. In der Klinik konnte das Hydramnion bestätigt  
 und Siamesische Zwillinge mit Verwachsungen vom Kopf  
 bis zum Nabel diagnostiziert werden. Eine Herzaktion  
 war nur im linken Feten nachweisbar. Die unteren

Extremitäten schienen getrennt zu sein.

Eine Röntgendarstellung und eine Kontrastmittelgabe bestätigten den Verdacht. 4 Tage später wurde eine Sektio caesarea vorgenommen. Dabei entleerte sich 3 bis 4 Liter Fruchtwasser. Es wurden zwei an der Brust und dem Kopf zusammengewachsene Zwillinge ohne Vitalitätszeichen entwickelt (Tab. 29).

Pathologische Befunde

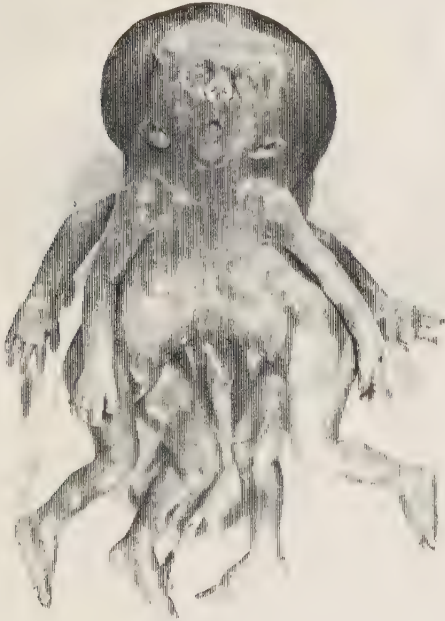


Abb. 32

Kraniothorakopagus monoprosoptum nach 29 SSW

Die Obduktion ergab zwei im Schädel-, Thorax- und oberen Abdominalbereich frontal verwachsene, weibliche Zwillingsfeten mit Verlagerung je einer Gesichtshälfte und je einer rechten und linken Thoraxebene nach rechts bzw. links lateral. Weiterhin wurde neue, um 90° gegen die Wirbelsäule gedrehte und nur jeweils bis zur Hälfte

einem Zwilling zugehörige faciale und thorakale Frontalebene gebildet. Der Befund entsprach einem Kraniothorakopagus monoprosopus mit gemeinsamen frontalen Gehirnteilen und teilweise gemeinsamen Gastrointestinaltrakt, im übrigen jedoch getrennte Organsysteme (Abb. 32).

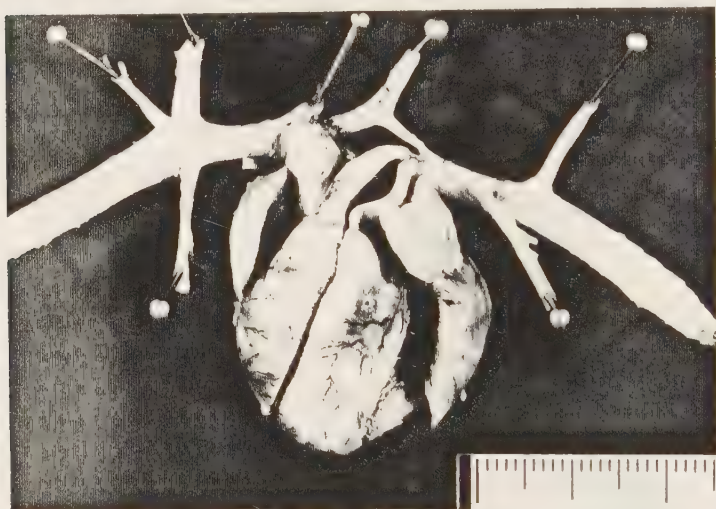


Abb. 33

Herz- und Gefäßsystem des Kraniothorakopagus

Es bestand ein doppelter Aortenbogen mit Abgang einer rechten Arteria carotis und zweier rechter Arteriae subclaviae. Die linke Arteria carotis ging aus dem hypoplastischen linken Aortenbogen ab. Zwei linke Arteriae subclaviae gingen aus der linken, mit dem Ductus Botalli kommunizierenden Aorta descendens ab (Abb. 33).

Weiterhin bestand ein großer, hochsitzender Ventrikelseptumdefekt und zweifach Defekte einer Nabelarterie (vgl. Kap. 3.5.3.).

Fall So (vgl. Kap. 3.1.3.2. und Kap. 3.7.3.2.)

In diesem Fall bestand bei einem partiellen Anenzephalus mit placentarer Verklebung eine Eventration des gesamten

Bauchhöhleninhaltes vor die laterale linke Thoraxhälfte und flächenhafte Verwachsungen in diesem Bereich. Sonografisch wurden diese Strukturen festgestellt und fälschlicherweise für eine Siamesische Zwillingsbildung gehalten (Tab. 28).

#### 3.11.4. Diskussion

Früher wurden Siamesische Zwillinge meist erst unmittelbar vor oder während der Geburt diagnostiziert und daraufhin eine Notembryotomie durchgeführt (17,34,83,108,116). Die Möglichkeit einer präpartalen Diagnose mittels einer einfachen Röntgenuntersuchung wird heute als gering angesehen. Für ein routinemäßiges Screening kann eine Röntgenuntersuchung nicht verwendet werden. Selbst wenn als Hinweis auf eine Mißbildung ein Hydramnion besteht, wird die Abbildungsschärfe durch das Fruchtwasser beeinträchtigt und lassen sich unverknöcherte Gewebsbrücken nicht darstellen. Bessere Ergebnisse sind von der Amniografie und der Fetoskopie zu erwarten (1,34,44,100,106,108).

Durch das Ultraschallscreening können Doppelmißbildungen schon ab der 12. Woche erfaßt werden (106), so daß genügend Zeit zur Befundsicherung und zur Wahl der Geburtsart und des Geburtstermins besteht.

Bei Mißbildungen dieser Art ist eine exakte Beschreibung der Feten erforderlich, denn erst eine genaue präpartale Diagnose führt zu einer richtigen Einschätzung der Überlebenschance der Kinder auch unter Berücksichtigung einer Trennungsoperation.

Im 2. Fall ist fälschlicherweise eine Doppelmißbildung diagnostiziert worden, da bei diesem komplizierten Fall der Untersucher noch keine ausreichende Erfahrung über diese Art von Mißbildung hatte.

3.12. Nabelschnurmißbildungen

3.12.1. Pathologische Grundlagen

Gegen Ende des 2. Embryonalmonates entsteht der Funiculus umbilicalis durch Verengung des Nabelringes und Umhüllung des Haftstiels und des Dottersackes mit Amnion. Die Nabelschnur enthält physiologischerweise den Dottergang und die Dottergefäße, den ehemaligen Haftstiel mit Allantoisdivertikel und 3 Nabelgefäße. Gelegentlich unterbleibt die Ausbildung einer Nabelarterie oder bestehen zystische Veränderungen der Nabelschnur (Abb. 34). Derartige Mißbildungen treten häufig zusammen mit anderen fetalen Fehlbildungen auf (68).



Abb. 34

Einmündung einer  
zystisch veränderten  
Nabelschnur in die  
Plazenta  
in der 21. SSW

F = Fruchtwasser

N = Nabelschnur

P = Plazenta

Z = Zyste

### 3.12.2. Sonografische Merkmale

Die Nabelschnur kann sonografisch im Längsschnitt als spiralförmige Struktur im Fruchtwasser schwimmend und im Querschnitt mit den 3 Nabelschnurgefäßen in typischer Weise dargestellt werden.

Mißbildungen von Nabelschnurgefäßen wie Lumenverengungen, zystische Aussackungen oder das Fehlen von Gefäßen und Veränderungen der Nabelschnur sind bei entsprechend großer Ausprägung und falls genügend Fruchtwasser vorhanden ist, bei genauer Untersuchung nachweisbar (Abb. 34).

### 3.12.3. Ergebnisse

Tab. 30

Gegenüberstellung von richtigen und falschen Diagnosen

| Jahre | Fallzahl | korrekte<br>Diagnose | falsch<br>positiv | falsch<br>negativ |
|-------|----------|----------------------|-------------------|-------------------|
| 1979  | 5        | 0                    | 0                 | 5                 |
| 1980  | 4        | 1                    | 0                 | 3                 |
| 1981  | 2        | 0                    | 0                 | 2                 |
| total | 11       | 1                    | 0                 | 10                |

Von 1979 bis 1981 wurden an der I. Frauenklinik 11 Feten mit Nabelschnuranomalien sonografisch untersucht. Bei 7 Feten bestanden multiple Mißbildungen, die eine besonders intensive Untersuchung erforderlich machten. 4 weitere Feten wurden im Rahmen der Vorsorgeuntersuchung sonografisch überwacht.

In 9 Fällen konnte eine Nabelarterienaplasie und in einem Fall ein Nabelschnurhämatom nicht präpartal diagnostiziert werden (Tab. 30).

Nabelschnuraplasien bestanden bei 2 Anenzephalie, 1 Mikrozephalie, in einem Fall mit einem Herzfehler und in einem Fall mit einer Nierendysplasie, sowie bei einem Kraniothorakopagus. In einem Fall mit einer Herzmißbildung wurde postpartal ein Nabelschnurhämatom festgestellt, in 3 weiteren Fällen konnten postpartal keine weiteren Mißbildungen beobachtet werden (Tab. 31 und Tab. 31 a).

Tab. 1.

Übersicht der Fälle mit einer Nabelschnurmißbildung

| 1979                          |                               |                               |                         |                              | Jahr der Erstdiagnose                                        |
|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------|------------------------------|--------------------------------------------------------------|
| Sp                            | We                            | St                            | Fi                      | Fo                           | Name der Schwangeren                                         |
| 1                             | 5                             | 1                             | 2                       | 1                            | Anzahl der US-Untersuchungen                                 |
| 1/-                           | +                             | +/-                           | -                       | +                            | Fruchtwassermenge +=vermehrt,<br>-vermindert                 |
| 37                            | 39                            | 39                            | 39                      | 29                           | Entbindungstermin in SSW                                     |
| 1                             | 1                             | 3                             | ?                       | 2                            | Entbindungsart *                                             |
| lebt                          | 10d                           | IUFT                          | IUFT                    | 0                            | Lebensdauer                                                  |
| fem                           | masc                          | fem                           | fem                     | fem                          | Geschlecht                                                   |
| x                             | x                             | x                             | x                       | x                            | Nabelschnurmißbildung **                                     |
| Aplasia einer<br>Nabelarterie | Aplasia einer<br>Nabelarterie | Aplasia einer<br>Nabelarterie | Nabelschnur-<br>hämatom | Defekt einer<br>Nabelarterie | Art der Mißbildung                                           |
|                               |                               |                               |                         |                              | *<br>1 = spontan<br>2 = Sektio caesarea<br>3 = Prostaglandin |
|                               |                               |                               |                         |                              | ** x = nicht mittels US<br>diagnostiziert                    |
|                               |                               |                               |                         |                              | . = nicht bekannt                                            |
|                               |                               |                               |                         |                              |                                                              |
|                               |                               |                               |                         |                              | weitere Mißbildungen                                         |
|                               |                               | Anenzephalus                  | Vorhofseptumdefekt      | Kraniothorakopagus           |                                                              |

Tab. 31 a

Übersicht der Fälle mit einer Nabelschnurmißbildung

| 1980                          |                               |                               |                               | 1981                         |                               | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                                                                   |
|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|------------------------------|-------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Sa                            | Wo                            | Ga                            | Mu                            | Gü                           | Sc                            | Name der Schwangeren                                                                                                                                                    |
| 7                             | 2                             | 5                             | 8                             | 5                            | 8                             | Zahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                              |
| +/-                           | +/-                           | +/-                           | +                             | -                            | +/-                           | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, - = vermindert                                                                                                                       |
| 41                            | 20                            | 38                            | 22                            | 36                           | 40                            | Entbindungstermin in SSW                                                                                                                                                |
| 1                             | 4                             | 1                             | 2                             | 3                            | 1                             | Entbindungsart *                                                                                                                                                        |
| lebt                          | 0                             | IUFT                          | 0                             | 0                            | lebt                          | Lebensdauer                                                                                                                                                             |
| masc                          | masc                          | fem                           | fem                           | masc                         | masc                          | Geschlecht                                                                                                                                                              |
| x                             | x                             | x                             | +                             | x                            | x                             | Nabelschnurmißbildung **                                                                                                                                                |
| Aplasie einer<br>Nabelarterie | Aplasie einer<br>Nabelarterie | Aplasie einer<br>Nabelarterie | multizystische<br>Nabelschnur | Defekt einer<br>Nabelarterie | Aplasie einer<br>Nabelarterie | Art der Mißbildung                                                                                                                                                      |
|                               |                               |                               |                               |                              |                               | <p>* 1 = spontan<br/>2 = Sektio caesarea<br/>3 = Prostaglandin<br/>4 = Oxitocin</p> <p>** + = US-Diagnose<br/>bestätigt<br/>x = nicht mittels US<br/>diagnostiziert</p> |
|                               | Anenzephalus                  |                               |                               | Nieren-<br>mißbildung        |                               | weitere Mißbildungen                                                                                                                                                    |
|                               |                               |                               | Gemini                        |                              | Rhesus-<br>Inkompatibilität   | Bemerkungen                                                                                                                                                             |

#### Fall Mu

Lediglich in diesem Fall wurde bei einer Geminischwangerschaft in der 21. Woche neben einem Hydramnion eine Nabelschnurmißbildung präpartal diagnostiziert. Es bestand eine überproportional dicke Nabelschnur mit 2 normal ausgebildeten Arterien und multizystischen Ausstülpungen der Nabelvene (Abb. 34). Wegen des exzessiven Hydramnions wurden die Kinder noch in der 21. Woche durch eine Sektio caesarea entbunden. Sie waren bei der Geburt bereits tot, eine Obduktion konnte keine pathologischen Veränderungen der Feten aufzeigen. Eine histologische Aufarbeitung der Nabelschnur erfolgte nicht (Tab. 31 a).

#### 3.12.4. Diskussion

Die Nabelschnur kann normalerweise intrauterin mittels Ultraschall dargestellt und auf pathologische Strukturen untersucht werden.

Eine genaue Inspektion geschieht bei der routinemäßigen Untersuchung aus Zeitgründen nur in Ausnahmefällen. Daher wurde auch nur eine von 11 Nabelschnurfehlbildungen präpartal diagnostiziert.

Nabelschnurmißbildungen treten zwar gehäuft bei verschiedenartig mißgebildeten Feten auf. Eine festgestellte Nabelschnurmißbildung ist jedoch kein zuverlässiges Indiz für eine bestimmte fetale Mißbildung.

4. Besondere fetale Fehlentwicklungen als möglicher Hinweis auf Mißbildungen

4.1. Aszitesbildung, ohne Blutgruppeninkompatibilität

4.1.1. Pathophysiologische Grundlagen

Eine Aszitesbildung ist Ausdruck einer fetalen Erkrankung, Fehlentwicklung oder Mißbildung. Nach Mayer (81) sind folgende Ursachen denkbar:

1. Rhesus- oder ABO-Unverträglichkeiten zwischen Mutter und Kind.
2. Fetale Peritonitis oder Hepatitis bei Infektionskrankheiten der Mutter.
3. Mißbildungen der fetalen Niere, der ableitenden Harnwege oder Organe des Magen-Darm-Traktes.
4. Störungen der fetalen Blut- oder Lymphzirkulation
  - a.) Fetale Herzinsuffizienz bei kongenitalen Herzfehlern
  - b.) Mißbildung oder Kompression großer Gefäße
  - c.) Obstruktion des portalen Kreislaufes
  - d.) Mißbildung oder Abflußhindernisse der Lymphbahnen
5. Plazentamißbildungen.
6. Erkrankung der Mutter, z. B. an Diabetes mellitus.

Bei einem ausgeprägten Aszites kann eine vaginale Entbindung erschwert oder unmöglich sein. Ohne Therapie verstirbt ein Teil der Kinder an der primären Mißbildung oder an lungenkompressionsbedingten Atemstörungen infolge der sekundären Aszitesbildung (8,109).

4.1.2. Sonografische Merkmale

Hofmann und Holländer (45) beschrieben 1968 erstmalig die für den fetalen Aszites typischen echofreien Zonen im fetalen Abdomen zwischen Bauchwand und Eingeweide. Anfänglich zeigt sich nur eine feine Aszitesichel im Querschnitt des Abdomens, die sich jedoch rasch ausweiten, die Eingeweide verdrängen und den fetalen Körper auftreiben kann (Abb. 35).



Abb. 35

Ausgeprägter Aszites

Querschnitt durch das  
fetale Abdomen in  
Höhe der Nabelschnur-  
einmündung

A = Aszites

N = Nabelschnur

#### 4.1.3. Ergebnisse (Tab. 32 und Tab. 32 a)

Von 1979 bis 1981 wurde an der I. Frauenklinik bei 14 Feten sonografisch ein Aszites festgestellt, der offensichtlich nicht mit einer Rhesus- oder ABO-Unverträglichkeit in Zusammenhang stand.

Für die Ausbildung eines Aszites mit eventuell begleitendem Pleura- oder Perikarderguß konnten folgende Ursachengruppen festgestellt werden:

1. In 4 Fällen führte eine fetale Herzinsuffizienz bei kongenitalen Herzfehlern und in 3 Fällen eine Herzrhythmusstörung zu der Ausbildung von Aszites, Pleura- und Perikardergüssen.
2. In 2 Fällen bestanden Mißbildungen des Lymphgefäßsystems mit der pathologisch-histologischen Diagnose eines lymphangiektatischen Nackenhygroms.





3. In einem Fall bestand ein Aszites bei einem Feten mit placentarer Verwachsung am Kopf und Eventeration des Bauchhöhleninhaltes.
4. In 3 Fällen konnte zunächst keine Ursache gefunden werden. Veränderungen der Leber, Milz und Plazenta entsprachen dem Krankheitsbild der fetalen Erythroblastose. Klinische Untersuchungen erbrachten jedoch keinen Hinweis auf das Vorliegen von immunologischen Unverträglichkeiten.
5. In einem Fall bestand ein vorübergehender Aszites, der postpartal nicht mehr vorhanden war. Er ist in einem möglichen Zusammenhang mit einer EPH-Gestose der Mutter zu sehen.
6. Bei intrauterin verstorbenen, mazerierten Feten konnte eine Autolyseflüssigkeit sonografisch nicht von einem Aszites unterschieden werden. Die Besprechung dieser Fälle erfolgt gesondert (Kap. 5).

#### Verlauf und Therapie

Der Geburtstermin und die Geburtsart wurden in jedem Fall durch die vorhandenen Mißbildungen beeinflußt. 5 Feten verstarben prä- oder perinatal, weitere 5 Feten verstarben innerhalb der ersten 4 Wochen und nur 4 Kinder überlebten diesen Zeitraum.

Die Kinder mit einer Herzinsuffizienz wurden postpartal medikamentös behandelt und der Aszites punktiert (Kap. 3.5.3. und Kap. 3.6.3.).

#### 4.1.4. Diskussion

Die Ultraschalldiagnostik ist in der präpartalen Erkennung von fetalem Aszites die Methode der Wahl. Fruchtschattenröntgenaufnahmen und Amniofetografie können zwar Auftreibungen des fetalen Abdomens sichtbar machen, eine Diagnose kann aber nicht sicher gestellt werden. Auf Grund der Grauwertdarstellung können sonografisch nicht nur Organumrisse, sondern auch Organstrukturen dargestellt werden, so daß in vielen Fällen auch die aszitesauslösenden Faktoren aufgeklärt werden können.

Besonders bei Herz- und Gefäßmißbildungen ist die Aszitesbildung als Insuffizienzzeichen durch regelmäßige Ultraschallkontrollen feststellbar. Gleichzeitig kann der Erfolg medikamentöser Therapieversuche überprüft werden. So kann sich ein Aszites bei fetaler Herzinsuffizienz in wenigen Tagen zurückbilden, wenn eine ausreichende Menge Digitalis über die Mutter aufgenommen wurde. In schweren Fällen kann zur Geburtserleichterung eine transabdominelle Punktion unter Ultraschallsichtkontrolle vorgenommen werden (14,53,109). Offensichtlich gibt es einige Fälle mit intrauterin passageren fetalen Aszitesbildungen, für die keine Erklärung bisher gefunden werden kann (86).

#### 4.2. Hydrops fetalis, ohne Blutgruppeninkompatibilität

##### 4.2.1. Pathologische Grundlagen

Der Hydrops fetalis universalis tritt in 5 % aller Fälle von Morbus hämolyticus auf (110). Morphologisch wird dabei ein ausgedehntes Hautödem, Aszites und ein Hydrops der Plazenta beobachtet. Durch die hämolytische Anämie wird eine Siderose der Leber und Milz sowie eine kompensatorische, extramedulläre Blutbildung vor allem in der Leber verursacht.



Abb. 36

Hydrops universalis  
congenitus mit  
generalisiertem  
Subkutanödem und  
Höhlenergüssen  
postpartum nach  
31 SSW

Außerdem können Erkrankungen der graviden Mutter an Diabetes mellitus oder Thallasaemia und Infektionen des Feten mit Lues, Toxoplasmose oder Listeriose einen fetalen Hydrops hervorrufen.

Lokalisierte oder generalisierte Hautödeme, Aszites

und Höhlenergüsse können aber auch auf fetale Mißbildungen kardiovaskulärer, pulmonaler, gastrointestinaler oder urogenitaler Art hinweisen (64,88).

#### 4.2.2. Sonografische Merkmale

Mittels Ultraschall kann an einem Feten eine Hautverdickung, insbesondere der Kopfschwarte und der Extremitäten festgestellt und vermessen werden (45). Die Abgrenzung gegenüber einer subkutanen Fettschicht ist sonografisch schwierig. Meistens ist jedoch bei einem fetalen Hydrops ein Aszites und ein Hydramnion zusätzlich vorhanden.

#### 4.2.3. Ergebnisse (Tab. 33 und Tab. 33 a)

Von 1979 bis 1981 wurden 9 Feten mit einem Hydrops sonografisch untersucht. Als begleitendes Symptom fiel in 8 Fällen ein Aszites oder Höhlenergüsse auf und in 5 Fällen war die Fruchtwassermenge vermehrt. In 6 Fällen wurden zusätzlich schwere Mißbildungen diagnostiziert, die den weiteren Schwangerschaftsverlauf entscheidend beeinflussen.

#### Verlauf

Innerhalb weniger Tage nach der Diagnosestellung kam es in 5 Fällen zu einer Spontangeburt. Im Fall Ge wurde die Geburt mit Prostaglandin eingeleitet und im Fall Sc die Frucht morcelliert. Wegen einer vorzeitigen Plazentalösung nach Oxytocingabe im Fall We, bzw. wegen einer Querlage im Fall Ge wurde eine abdominelle Schnittentbindung durchgeführt. 4 Feten verstarben prä- oder perinatal, weitere 4 Kinder verstarben innerhalb der ersten 4 Wochen und nur 1 Kind überlebte diesen Zeitraum.

#### Postpartale Befunde

1. In 2 Fällen bestand neben dem universellen Hydrops ein lymphangiektatisches Nackenhygrom und eine Aortenisthmusstenose bzw. eine Aortenbogenatresie bei 2 weiblichen Kindern, so daß von Pathologen ein Turner-Syndrom vermutet wurde.

Tab. 33

Übersicht der Fälle mit einem Hydrops fetalis

| 1979                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |      | 1980 |      |      | Jahr der Erstdiagnose                                                                                                     |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|------|------|------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Be                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | We   | We   | Ge   | Dä   | Name der Schwangeren                                                                                                      |
| 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 5    | 1    | 1    | 1    | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                              |
| 29                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | 37   | 24   | 22   | 35   | 1. US-Diagnose in SSW                                                                                                     |
| SL                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | SL   | BEL  | ?    | SL   | Lage des Feten                                                                                                            |
| -                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | +    | +/-  | +/-  | +    | Fruchtwassermenge<br>+ = vermehrt, - = vermindert                                                                         |
| 31                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | 39   | 24   | 22   | 36   | Entbindungstermin in SSW                                                                                                  |
| 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 1    | 4/2  | 3    | 1    | Entbindungsart *                                                                                                          |
| 0                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 10d  | 0    | IUFT | lebt | Lebensdauer                                                                                                               |
| masc                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | masc | fem  | fem  | fem  | Geschlecht                                                                                                                |
| ja                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | ja   | ja   | ja   | nein | Aszites, Höhlenergüsse                                                                                                    |
| <p>Tachykardie, Herzdilatation, V. a. fetale Erythroblastose, Blutgruppe Mutter 0 Rh</p> <p>gemeinsamer Vorhof, AV-Block</p> <p>lokalisiertes Halsödem, Hepatomegalie, V. a. fetale Erythroblastose, Mutter A Rh</p> <p>V. a. Turner-Syndrom</p> <p>Hygroma coli zysticum, Aortenbogenatresie, V. a. Turner-Syndrom</p> <p>Hirnschäden, Spasmen unklarer Ursache</p> |      |      |      |      | Bemerkungen                                                                                                               |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |      |      |      |      | <div> <p>* 1 = spontan<br/>2 = Sektio caesarea<br/>3 = Prostaglandin<br/>4 = Oxitocin</p> <p>? = nicht bekannt</p> </div> |

Tab. 33 a

Übersicht der Fälle mit einem Hydrops fetalis

| 1980                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |     | 1981 |     | Jahr der Erstdiagnose                                                                               |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|------|-----|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Cl                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Sc  | Ca   | Ge  | Name der Schwangeren                                                                                |
| 2                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 1   | 5    | 1   | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                        |
| 33                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 21  | 28   | 30  | 1. US-Diagnose in SSW                                                                               |
| SL                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | ?   | BEL  | QuL | Lage des Feten                                                                                      |
| +                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | +/- | +/-  | +   | Fruchtwassermenge + = vermehrt                                                                      |
| 34                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 25  | 34   | ?   | Entbindungstermin in SSW                                                                            |
| 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 5   | 1    | 2   | Entbindungsart *                                                                                    |
| 2h                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 0   | 4w   | 10d | Lebensdauer                                                                                         |
| fem                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | fem | fem  | fem | Geschlecht                                                                                          |
| ja                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | ja  | ja   | ja  | Aszites, Höhlenergüsse                                                                              |
| Patholog.-histolog.: ausgeprägte Erythroblastose<br>Blutgruppe Mutter 0 Rh, Kind 0 Rh<br>Herzklappenmibildung, dilatiert Vorhof,<br>Geminischwangerschaft, präpartal Digitalis<br>Hydroma coli, zysticum, Aortenbogenatresie,<br>Verdacht auf Turner-Syndrom<br>Patholog.-histolog.: ausgeprägte Erythroblastose<br>Blutgruppe Mutter 0 Rh |     |      |     | Bemerkungen                                                                                         |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |     |      |     | <div>* 1 = spontan<br/>2 = Sektio caesarea<br/>5 = Morcellierung</div> <div>? = nicht bekannt</div> |

2. In 2 Fällen lagen schwere Herzmißbildungen vor. Bei dem Feten We wurden schon intrauterin ein AV-Block, Herzklappenfehler und ein gemeinsamer Vorhof mittels Ultraschall diagnostiziert. Beim Feten Ca wurden Mißbildungen des Vorhofes und der Herzklappen festgestellt. In beiden Fällen waren als Zeichen der Herzinsuffizienz Ödeme und ein Aszites bzw. ein Pleuraerguß vorhanden.
3. In 4 Fällen entsprachen die pathologisch-histologischen Befunde für ein der fetalen Erythroblastose ähnliches Krankheitsbild. Auf Grund der klinischen Befunde ergab sich kein Anhalt für eine Blutgruppenunverträglichkeitsreaktion.  
Im Fall Be bestand zusätzlich eine Tachykardie, Einblutungen in das Perikard und eine Dilatation des Herzens, so daß in diesem Fall auch eine kardiovaskuläre Ursache diskutiert wird.
4. Im Fall Dä konnte die Ursache auch postpartal nicht aufgeklärt werden. Das Kind lebt noch, allerdings unter den Zeichen einer Hirnschädigung unklarer Genese.

#### 4.2.4. Diskussion

Ein sonografisch diagnostizierter Hydrops fetalis ist ein möglicher Hinweis auf weitere fetale Mißbildungen. Die Abgrenzung zwischen normaler Hautdicke und beginnender Ödematisierung ist sehr schwierig, zumal sich auch subkutanes Fettgewebe und ödematisierte Hautschichten sonografisch nur sehr wenig unterscheiden. Bei stark ausgeprägten, lokalisierten Ödemen ist außerdem eine Verwechslung mit Zysten und Zelen möglich. Ein derartiger sonografischer Befund kann daher nur als Verdacht auf eine fetale Mißbildung gewertet werden.

#### 4.3. Polyhydramnion

##### 4.3.1. Physiologische und pathophysiologische Grundlagen

Das Fruchtwasser wird zu Beginn der Schwangerschaft nur vom Amnionepithel sekretiert, später in zunehmenden Maße auch von den fetalen Nieren gebildet. Über die Eihäute und die Nabelschnur wird es zur Mutter, über den Darm und den Respirationstrakt zum Fetus zurückresorbiert.

Die Fruchtwassermenge beträgt in der 20. Woche ca. 500 ml, steigt in der 38. Woche auf 1500 ml an und nimmt danach um etwa 100 ml pro Woche wieder ab (78). Wegen der hohen Erneuerungsrate können geringe Bilanzstörungen zu pathologischen Fruchtwassermengen führen. Bei einem Polyhydramnion werden Fruchtwassermengen über 1,5 bis 2 Liter, in Einzelfällen über 10 Liter beobachtet.

Ein Polyhydramnion wird typischerweise bei Anenzephalie oder bei Feten mit einer Ösophagus- oder Darmatresie beobachtet. Es besteht eine Beeinträchtigung des Schluckaktes oder ein mechanisches Passagehindernis für das verschluckte Fruchtwasser. Ebenfalls können mütterliche Erkrankungen wie Diabetes mellitus, Syphilis, Nephritis oder EPH-Gestosen ein Polyhydramnion verursachen.

##### 4.3.2. Sonografische Merkmale

Unabhängig von dem Fundusstand fällt bei der Ultraschalluntersuchung eine vergrößerte, mit Fruchtwasser gefüllte Fruchthöhle auf. Der Fetus bewegt sich leicht und verändert seine Lage selbst gegen Ende der Schwangerschaft oft noch während der Untersuchung. Eine Volumenberechnung ist durch das Ausmessen der Fruchthöhle in 3 Ebenen und durch Umfangsmessungen möglich. Im Verlauf kann dann die Zunahme des Polyhydramnions beurteilt werden.

Als ein weiteres sonografisches Merkmal kann eine "verdünnte", gestreckte Plazenta bei einer insgesamt "verdünnten" Uteruswandung gelten.



Tab. 34

Übersicht der bisher nicht aufgeführten Fälle mit Hydramnion

| 1979                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |      | 1980 |      | 1981 |     |       | Jahr der Diagnose                                                                                                                                                                          |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|------|------|------|-----|-------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Ke                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Ku   | As   | Ro   | Vi   | Fa  | Al    | Name der Schwangeren                                                                                                                                                                       |
| 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 1    | 1    | 1    | 1    | 1   | 5     | Anzahl der US-Untersuchungen                                                                                                                                                               |
| 30                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | 35   | 22   | 19   | 18   | 31  | 26    | 1. US-Diagnose                                                                                                                                                                             |
| 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | ?    | 1    | 2    | 2    | 2   | 4     | Entbindungsart *                                                                                                                                                                           |
| 30                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | 35   | 22   | 19   | 18   | 31  | 27    | Entbindungstermin                                                                                                                                                                          |
| IUFT                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | IUFT | 0    | 0    | 0    | 1h  | 1d/1h | Lebensdauer                                                                                                                                                                                |
| fem                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | fem  | fem  | masc | masc | fem | fem   | Geschlecht                                                                                                                                                                                 |
| <div> <div>obliterierende Angiopathie der Plazenta<br/>Mazeration 1 - 2°</div> <div>Verd. a. Diabetes mellitus der Mutter</div> <div>Geminischwangerschaft, fetο-fetale Transfusion</div> <div>Geminischwangerschaft, fetο-fetale Transfusion</div> <div>Pyelonephritis der Mutter</div> <div>Geminischwangerschaft, fetο-fetale Transfusion</div> <div>Niereninsuffizienz der Mutter</div> <div>Klumpfüße, Lungenhypoplasie, Pleuraerguß</div> <div>Geminischwangerschaft, Hydronephrose der Mutter, Azotämie, 7 Liter Fruchtwasser</div> </div> |      |      |      |      |     |       | <div>Bemerkungen</div> <div> <div>* 1 = spontan</div> <div>2 = Sektio caesarea</div> <div>3 = Prostaglandin</div> <div>4 = Oxitocin</div> </div> <div> <div>? = nicht bekannt</div> </div> |

Von 1979 bis 1981 wurde an der I. Frauenklinik in 17 von 92 Fällen mit Mißbildungen eine vermehrte Fruchtwassermenge festgestellt (Tab. 35).

Tab. 35

Fruchtwassermengen bei Schwangerschaften mit fetalen Miß-  
bildungen

| Mißbildung                      | Fallzahl<br>n = 92 | Fruchtwassermenge |          |            |
|---------------------------------|--------------------|-------------------|----------|------------|
|                                 |                    | vermehrt          | normal   | vermindert |
| Anenzephalus                    | 12                 | 4 (33%)           | 7 (58%)  | 1 (8%)     |
| Hydrozephalus                   | 11                 | 1 (9%)            | 7 (63%)  | 3 (27%)    |
| Mikrozephalus                   | 4                  | 0 (0%)            | 2 (50%)  | 2 (50%)    |
| Spaltbildung<br>der Wirbelsäule | 13                 | 4 (30%)           | 5 (38%)  | 4 (30%)    |
| Herzmißbildung                  | 8                  | 2 (25%)           | 2 (25%)  | 4 (50%)    |
| Störung der<br>Herztätigkeit    | 18                 | 1 (64%)           | 13 (72%) | 4 (22%)    |
| ventrale Spalt-<br>bildung      | 2                  | 0 (0%)            | 1 (50%)  | 1 (50%)    |
| Nieren-<br>mißbildung           | 6                  | 1 (16%)           | 0 (0%)   | 5 (84%)    |
| Hydronephrose                   | 3                  | 0 (0%)            | 3 (100%) | 0 (0%)     |
| Hygroma colli                   | 3                  | 0 (0%)            | 2 (66%)  | 1 (33%)    |
| Doppel-<br>mißbildung           | 1                  | 1 (100%)          | 0 (0%)   | 0 (0%)     |
| Nabelschnur-<br>mißbildung      | 11                 | 3 (27%)           | 6 (54%)  | 2 (18%)    |

Bei den aufgeführten 92 Mißbildungen bestand in 17 Fällen (18%) eine vermehrte, in 48 Fällen (52%) eine normale und in 27 Fällen (29%) eine verminderte Fruchtwassermenge (Tab. 35).

In 14 weiteren Fällen wurde präpartal ein Hydramnion festgestellt, das nicht in einem Zusammenhang mit einer schweren fetalen Mißbildung zu stehen schien. In 7 Fällen wurde eine Erkrankung der Mutter wie Pyelonephritis, Hydronephrose, Diabetes mellitus, in 3 Fällen eine fetto-fetale Transfusion bei Geminischwangerschaft

und in 2 Fällen kleinere, sonografisch nicht erfaßte Mißbildungen für das Hydramnion verantwortlich gemacht. In den übrigen 2 Fällen konnte keine Erklärung für die anomale Fruchtwassermenge gefunden werden (Tab.34).

#### 4.3.4. Diskussion

Eine anomale Fruchtwassermenge kann ein erstes klinisch und sonografisch sichtbares Zeichen einer fetalen Fehlentwicklung sein.

Nach Schmidt (105) wird ein Hydramnion in 1,1 % aller Schwangerschaften beobachtet. In 11 bis 18 % der Fälle mit einem Hydramnion treten schwere Mißbildungen auf (44,105).

Im Münchner Kollektiv wurde in 18 % aller Fälle mit Mißbildungen ein Hydramnion beobachtet. Bei Anenzephalie wurde allerdings nicht, wie von verschiedenen Autoren berichtet, in der Mehrzahl der Fälle ein Polyhydramnion beobachtet, sondern nur in 33 % der Fälle.

Offenbar werden grenzwertige Fruchtwassermengen abhängig vom Untersucher bei reinen Schätzungen unterschiedlich beurteilt. In neuerer Zeit wird in zunehmenden Maße die Fruchtwassermenge sonografisch ausgemessen. Damit kann die Fruchtwassermenge zuverlässiger beurteilt werden.

## 5. Intrauteriner Fruchttod ab der 28. Woche

### 5.1. Pathophysiologische Grundlagen

Der intrauterine Fruchttod wird in weniger als 1 % aller Schwangerschaften beobachtet. Unmittelbar post mortem beginnt die Mazeration mit Veränderungen der Körperoberfläche und der inneren Organe. Etwa 80 % der Feten werden innerhalb von 2 Wochen spontan ausgestoßen (79).

Zu den häufigsten Ursachen für den Fruchttod gehören:

- a.) Antenatale Asphyxie infolge Plazentainsuffizienz, vorzeitiger Plazentalösung oder Nabelschnurkomplikation.
- b.) Isoimmunisierung infolge einer Blutgruppenunverträglichkeit.
- c.) Schwere fetale Mißbildungen.
- d.) Infektionen mit Lues, Toxoplasmose, Listeriose, Zytomegalie, Rubella und Hepatitis.
- e.) Mütterliche Endokrinopathien.

In einem großen Teil der Fälle bestehen multifaktorielle Ursachen. Trotz sorgfältiger Abklärung kann in 30 - 40 % der Fälle keine Ursache bestimmt werden. Teilweise sind die Feten so stark mazeriert, daß keine beweiskräftigen Aussagen erbracht werden können (24).

### 5.2. Sonografische Merkmale

Folgende sonografisch erfaßbare Zeichen können auf einen intrauterinen Fruchttod hinweisen:

- a.) Eine fehlende Herzaktion ist ein sicheres Todeszeichen, wenn der Thorax und das Herz sicher sonografisch dargestellt und über einen längeren Zeitraum beobachtet werden kann.
- b.) Bereits wenige Stunden nach dem Tod ändert sich die Schädelkonfiguration. Es tritt ein Spalding-Zeichen auf, der Schädel ist deformiert und die Knochen gegeneinander verschoben. Durch die frühe Autolyse bedingt sind in zunehmendem Maße Hirnstrukturen nicht mehr nachweisbar (Abb. 37).
- c.) Doppelkonturen des Schädels oder des Thorax entstehen durch eine bereits eingesetzte Mazeration.

d.) Ein weiteres Hinweiszeichen kann eine Unbeweglichkeit der Extremitäten und ein Persistieren der Darmperistaltik sein.

Die Kombination mehrerer dieser Zeichen ist für das Vorliegen eines Fruchttodes beweisend (24,77).



Abb. 37

Doppelkontur des Schädels bei intrauterinem Fruchttod  
Querschnitt durch fetalen Kopf

### 5.3. Ergebnisse (Tab. 36, 36a, 36b)

Unter 42 intrauterin verstorbenen Feten befanden sich 5 mißgebildete Feten. Davon wurde präpartal sonografisch ein Anenzephalus (St) und im Fall Ge ein Hygroma collicysticum erfaßt. Nicht diagnostiziert wurden im Fall Fi ein Vorhofseptumdefekt, im Fall Ga eine Aplasie einer Nabelarterie und im Fall Li multiple kleinere Mißbildungen der Extremitäten.

Bei 37 Feten bestanden keine äußeren oder inneren Fehlbildungen. Als Todesursache kam bei 31 Feten eine Plazentainsuffizienz, Nabelschnurumschlingungen oder Infektionen in Betracht. Von 4 Feten lag kein Sektionsbefund vor.

Tab. 36

Übersicht der intrauterin verstorbenen Feten

| 1979         |                    |                                    |                                         |                      |                                           |               | Jahr der Diagnose    |
|--------------|--------------------|------------------------------------|-----------------------------------------|----------------------|-------------------------------------------|---------------|----------------------|
| St           | Fi                 | Be                                 | Ba                                      | Sc                   | Fu                                        | Ni            | Name der Schwangeren |
| 39           | 39                 | 28                                 | 39                                      | 29                   | 38                                        | 25            | Entbindungstermin    |
| Anenzephalus | Vorhofseptumdefekt | Plazentainsuffizienz<br>Mazeration | 1 Nabelschnurumschlingung<br>Mazeration | Plazentainsuffizienz | 3 Nabelschnurumschlingungen<br>Mazeration | US.D: Aszites | Bemerkungen          |

| 1979                                   |                                                   |                                         |                                            |                                                   |                                          | 1980                               | Jahr der Diagnose    |
|----------------------------------------|---------------------------------------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------------|---------------------------------------------------|------------------------------------------|------------------------------------|----------------------|
| We                                     | De                                                | Ul                                      | Ma                                         | Gr                                                | Ke                                       | Wi                                 | Name der Schwangeren |
| 40                                     | 30                                                | 39                                      | 39                                         | ?                                                 | 30                                       | 34                                 | Entbindungstermin    |
| Nabelschnurveränderungen<br>Mazeration | 2 Nabelschnurumschlingung<br>Plazentainsuffizienz | 2 Nabelschnurumschlingung<br>Mazeration | 6 Nabelschnurknoten<br>EPH-Gestose, Gemini | Geminschwangerschaft<br>V.a. Infektion, Hydranion | Obliterierende Angiopathie<br>Mazeration | Plazentainsuffizienz<br>Mazeration | Bemerkungen          |

Tab. 36 a

Übersicht der intrauterin verstorbenen Feten

| 1980                   |                            |                      |    |                                         |                                       |                                         | Jahr der Diagnose    |
|------------------------|----------------------------|----------------------|----|-----------------------------------------|---------------------------------------|-----------------------------------------|----------------------|
| Ge                     | Ga                         | Az                   | Ra | Re                                      | Go                                    | Po                                      | Name der Schwangeren |
| 22                     | 38                         | 31                   | 28 | 27                                      | 28                                    | 31                                      | Entbindungstermin    |
| Hygroma colli cysticum | Aplasie einer Nabelarterie | Plazentainsuffizienz |    | 1 Nabelschnurumschlingung<br>Mazeration | Plazentainsuffizienz<br>Luesinfektion | 1 Nabelschnurumschlingung<br>Mazeration | Bemerkungen          |

| 1980                          |                      |                                    |                  |                                |                                       |                                    | Jahr der Diagnose    |
|-------------------------------|----------------------|------------------------------------|------------------|--------------------------------|---------------------------------------|------------------------------------|----------------------|
| Be                            | Di                   | Be                                 | La               | St                             | He                                    | Su                                 | Name der Schwangeren |
| 28                            | 42                   | 29                                 | 33               | 34                             | 35                                    | 38                                 | Entbindungstermin    |
| Plazentafibrose<br>Mazeration | Plazentainsuffizienz | Plazentainfarkte<br>V.a. Infektion | Plazentainfarkte | Plazentainfekte<br>EPH-Gestose | Aszites, Gemini<br>subdurales Hämatom | Plazentainsuffizienz<br>Mazeration | Bemerkungen          |

Tab. 36 b

Übersicht der intrauterin verstorbenen Feten

| 1980                                      |                                        |                                      | 1981                                        |                                             |                                 |                                    | Jahr der Diagnose    |
|-------------------------------------------|----------------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------------------|---------------------------------------------|---------------------------------|------------------------------------|----------------------|
| Co                                        | Gr                                     | Ku                                   | Ka                                          | Ka                                          | Le                              | Ng                                 | Name der Schwangeren |
| 40                                        | 33                                     | 35                                   | 33                                          | 33                                          | 37                              | 32                                 | Entbindungstermin    |
| 2 Nabelschnurumschlingungen<br>Mazeration | intrauterine Asphyxie<br>liegendes IUP | V. a. Diabetes mellitus<br>Hydrämion | zu kleiner Plazentaanteil<br>bei Drillingen | zu kleiner Plazentaanteil<br>bei Drillingen | Plazentainfarkte<br>EPH-Gestose | Plazenta insuffizienz<br>Infektion | Bemerkungen          |

| 1981 |                                 |                                                   |                                     |                             |                                     |                                                | Jahr der Diagnose    |
|------|---------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|------------------------------------------------|----------------------|
| Ci   | Mo                              | Je                                                | Eb                                  | Me                          | Pr                                  | Li                                             | Name der Schwangeren |
| 36   | 32                              | 30                                                | 33                                  | 35                          | 30                                  | 26                                             | Entbindungstermin    |
|      | Plazenta infarkte<br>Mazeration | Gemini schwangerschaft<br>feto-fetale Transfusion | Plazenta insuffizienz<br>Mazeration | Retroplozentares<br>Hämatom | Plazenta insuffizienz<br>Mazeration | Plazenta insuffizienz<br>Extremitätenmibildung | Bemerkungen          |

An 3 Fällen werden spezielle Probleme in der sonografischen Diagnostik des intrauterinen Fruchttodes erläutert.

#### Fall Ng

In diesem Fall wurde mittels Ultraschall ein Hydrops mit Aszitesbildung, eine kleine Dehiszenz der Lendenwirbelsäule und ein echofreier Raum mit flotierender Falx cerebri festgestellt. Hierfür fand sich post partum kein pathologisch-anatomisches Korrelat. Es handelte sich um einen mazerierten Fetus mit fortgeschrittener Autolyse aller Organe und mit Autolyseflüssigkeit im Abdomen.

#### Fall Li

In diesem Fall wurden Aszites, dilatierte Darmschlingen und Gehirnverflüssigung als Zeichen einer Autolyse richtig gedeutet. Ein deformierter Schädel mit fast anenzephalem Bild konnte postpartal nicht bestätigt werden. Die Obduktion ergab aber einen Ohrmuscheltiefstand mit Deformationen, Klumpfüße, eine Syndaktylie des 3. und 4. Fingers links sowie eine Endgliedaplasie der 4. Zehe rechts.

#### Fall Be (vgl. Kap. 3.6.3.3.)

In diesem Fall wurde in der 17. Woche keine Herzaktion sonografisch festgestellt und fälschlicherweise die Diagnose eines intrauterinen Fruchttodes gestellt. Bei einer Wiederholungsuntersuchung konnten 2 Tage später eindeutig fetale Herzaktionen nachgewiesen werden. Ein Herzstillstand konnte durch Lageänderung der Schwangeren vom Stehen zum Liegen provoziert werden.

### 5.4. Diskussion

Ein intrauteriner Fruchttod kann klinisch durch das Ausbleiben der Kindsbewegungen, Fehlen der Herztöne und Abnahme des Leibesumfangs diagnostiziert werden. Ein sicheres Zeichen ist auch das Fehlen von Minimalzacken bei der direkten Elektrokardiografie. Röntgenologisch

sind Veränderungen der Schädelkonfiguration erst 1 bis 2 Wochen nach Eintritt des Fruchttodes zu erkennen. Mittels Sonografie kann dagegen ein intrauteriner Fruchttod wesentlich schneller und ausreichend sicher diagnostiziert werden. Der Fall Be ist wohl eher als einmalige Ausnahme zu betrachten.

Anhand der aufgeführten Fälle Ng und Li wird weiterhin deutlich, daß eine Mißbildungsdiagnose bei mazerierten und autolytischen Feten erschwert, wenn nicht unmöglich ist. Autolyseprodukte können Mißbildungen vortäuschen, die sich postpartal nicht bestätigen lassen.

Unter den 42 untersuchten Feten fanden sich 5 mißgebildete Feten. 2 Feten mit schweren Mißbildungen wurden auch sonografisch erfaßt. Es kann damit festgestellt werden, daß unter den sonografisch untersuchten, intrauterin verstorbenen Feten keine schwerwiegenden Mißbildungen übersehen wurden und daß sich die Sonografie als zuverlässig in der Diagnose des intrauterinen Fruchttodes erwiesen hat.

## 6. Abschließende Diskussion

Von 1979 bis 1981 wurden an der I. Frauenklinik der Universität München 10.093 schwangere Frauen sonografisch untersucht. Aus diesem Kollektiv stammen 62 mißgebildete Feten mit insgesamt 92 Einzelmißbildungen.

Tab. 37

Übersicht über die Anzahl der fetalen Mißbildungen und Gegenüberstellung richtiger und falscher Diagnosen

| Mißbildungen                  | Fallzahl | korrekte Diagnose | falsch positiv* | falsch negativ |
|-------------------------------|----------|-------------------|-----------------|----------------|
| Anenzephalus                  | 12       | 11                | 0               | 1              |
| Hydrozephalus                 | 11**     | 9                 | 0               | 1              |
| Mikrozephalus                 | 4        | 2                 | 1               | 2              |
| Spaltbildungen d. Wirbelsäule | 13**     | 5                 | 1               | 7              |
| Herzmißbildung                | 8        | 4                 | 1               | 4              |
| Störung der Herztätigkeit     | 18***    |                   |                 |                |
| ventrale Spaltbildung         | 2        | 2                 | 0               | 0              |
| Nierenmißbildung              | 6        | 4                 | 2               | 2              |
| Hydronephrose                 | 3***     |                   |                 |                |
| Hygroma colli                 | 3        | 2                 | 0               | 1              |
| Doppelmißbildung              | 1        | 1                 | 1               | 0              |
| Nabelschnurmißbildung         | 11       | 1                 | 0               | 10             |

\*) Falsch positive Diagnosen werden nicht in der Fallzahl berücksichtigt

\*\*) 1 Fall ist nicht in die Bewertung aufgenommen worden

\*\*\*) Keine Bewertung, da postpartal nicht sicher nachweisbar

Diese Zahlen sind vergleichbar mit den Ergebnissen anderer Universitätskliniken in Basel (66), Bonn (30,35), Graz (46), Paris (40), Wien (7) und Zagreb (65). Auffällig ist die hohe Anzahl von Feten mit einem Hydrozephalus, mit Herzfehlern und mit Nierenmißbildungen. Außerdem wurden in diesem Zeitraum äußerst seltene Mißbildungen, wie die eines Kraniothorakopagus oder die eines partiellen Anenzephalus mit Eviszeration sonografisch festgestellt. Dagegen traten Mißbildungen des Verdauungstraktes oder der Extremitäten nicht in dieser Häufigkeit auf.

Besonders gute Ergebnisse wurden bei Mißbildungen am fetalen Kopf erzielt. Hier ist eine Entwicklung zu immer frühzeitigeren und genaueren Diagnosen festzustellen. Besonders bei Hydrozephalie ergeben sich damit neue Wege einer Therapie.

Auch in der Diagnostik und anschließenden Therapie von Herzfehlern wurde ein großer Fortschritt gemacht. So ist es im Fall Lo der frühzeitigen Ultraschalldiagnose, der beispielhaften interdisziplinären Zusammenarbeit und der frühzeitigen Therapie zu verdanken, daß sich das Kind völlig normal entwickeln konnte.

Weiterhin wurden alle zystischen Strukturen, wie Omphalozele, Zystennieren und Nackenhygrome sonografisch gut erfaßt. Hier führte die frühe Diagnosestellung meist zu einer rechtzeitigen Beendigung einer sinnlosen Schwangerschaft. Man ersparte damit den Eltern unnötige physische und psychische Belastungen.

Bei Spaltbildungen der Wirbelsäule und bei Nabelschnurmißbildungen wurden keine guten Ergebnisse erzielt. Einerseits erfordert die präpartale Diagnostik einer Spina bifida einen hohen zeitlichen Aufwand und ein großes Ausmaß an Erfahrung des Untersuchers. Andererseits wurde auch bisher die Wirbelsäule nicht ausgiebig genug inspiziert, wenn bereits der Verdacht auf eine andere fetale Mißbildung vorlag. Der Vergleich mit

anderen Universitätskliniken zeigt, daß auch dort die Diagnostik von Spaltbildungen der Wirbelsäule erhebliche Probleme bereitet (30,31,105). In Kombination mit biochemischen Methoden ist eine Verfeinerung dieser Diagnostik zu erreichen.

Insgesamt ist mit der Zunahme der Ultraschalluntersuchungen bis 1981 ein überproportionaler Anstieg der Mißbildungsfälle festzustellen. Dieses beruht auch auf der Zunahme der Ultraschalluntersuchungen bei niedergelassenen Ärzten seit der Neufassung der Mutterschaftsrichtlinien vom 31.10.1979. Da in der Kürze der Zeit selten ausreichende Erfahrungen in der Mißbildungsdiagnostik erworben werden konnten, werden von den niedergelassenen Ärzten alle über das Screening hinausgehenden speziellen Fragestellungen an die Klinik überwiesen.

Die Probleme einer weitgestreuten Ultraschalldiagnostik ergeben sich nicht nur aus übersehenen Mißbildungsfällen, die juristische Konsequenzen nach sich ziehen können. In der Klinik wird auch vermehrt eine vorzeitige und unnötige Beunruhigung der Schwangeren bei rückbildungsfähigen Erscheinungen wie Herzrhythmusstörungen, Nierenstauungen, physiologischen Omphalozenen aber auch leichten Graden von Hirnventrikelerweiterungen festgestellt.

Die Sonografie hat sich einen festen Platz in der Schwangerschaftsvorsorge gesichert. Deshalb muß man auch die Möglichkeiten und Grenzen dieser Methode richtig einschätzen.

## 7. Zusammenfassung

An der I. Frauenklinik der Universität München wurden von 1979 bis 1981 10.093 Frauen in der Schwangerschaft sonografisch untersucht. Aus diesem Kollektiv stammen 62 schwer mißgebildete Feten, darunter 12 Anenzephalien, 11 Hydrozephalien, 4 Mikrozephalien, 8 Feten mit Herzmißbildungen, 6 Feten mit Nierenmißbildungen und 1 Doppelmißbildung. Bezogen auf die Anzahl der Schwangerschaften ergibt sich somit eine Mißbildungsrate von 0,6 %.

Die Weiterentwicklung der Ultraschalltechnik führte zusammen mit der wachsenden Erfahrung der Untersucher zur Aufstellung verbesserter sonografischer Kriterien und zu frühzeitigeren Diagnosen. So wurden Anenzephalien zu 91 %, Hydrozephalien zu 81 %, Nierenmißbildungen zu 83 % und Herzmißbildungen zu 50 % der Fälle präpartal sonografisch diagnostiziert. Andererseits wurden Spaltbildungen der Wirbelsäule nur zu 38 % und Nabelschnurmißbildungen zu 9 % der Fälle festgestellt. Diese Diagnostik führte insbesondere bei Hydrozephalien und bei Herzmißbildungen zu neuen Wegen der prä- und postpartalen Therapie. In anderen Fällen wurden die Schwangerschaften vorzeitig beendet.

Weiterhin zeigte sich, daß Mißbildungen oft von fetalem Aszites, Hydrops oder Fruchtwasseranomalien begleitet werden. In 18 % aller Mißbildungen bestand eine vermehrte, in 26 % eine verminderte Fruchtwassermenge.

Die Obduktion intrauterin verstorbener Feten zeigte, daß bei diesen Feten keine schwerwiegenden Mißbildungen bei der Ultraschalluntersuchung übersehen worden waren.

Die Sonografie hat sich somit zu einer zuverlässigen Methode zur präpartalen Mißbildungsdiagnostik entwickelt.

8. Literaturverzeichnis

- (1) Alex R.,  
Röntgenologische Diagnose eines Thorakopagus  
während der Schwangerschaft  
Zbl. Gynäk. 12. (1952) 469-473
- (2) Baumgärtner M.,  
Persönliche Mitteilung
- (3) Baumgärtner M., E. Brusis, R. Lautenbacher  
F.-W. Schäfer,  
Mißbildungsdiagnostik durch Ultraschall an der  
I. Frauenklinik der Universität München  
( im Druck )
- (4) Baumgärtner M., W. Müller-Holve, H. Weitz,  
Präpartale Ultraschall-Diagnose einer fetopla-  
zentaren Adhaesion mit multiplen Mißbildungen  
In: Ultraschalldiagnostik in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H.G. Trier,  
Thieme Stuttgart 1981, 231-233
- (5) Baumgärtner M., O. Stochdorph,  
Die Entwicklung der Mißbildungsdiagnostik in den  
letzten 4 Jahren an einer großen Frauenklinik am  
Beispiel der Hydrozephaluserkennung und Behandlung  
( im Druck )
- (6) Bayer H.,  
Zur Frage der Geburtseinleitung bei Doppelmiß-  
bildungen  
Zbl. Gynäk. 89 (1967) 28-34
- (7) Bernaschek G., Ch. Dadak, A. Kratochwil,  
Frühzeitige Diagnose fetaler Mißbildungen  
durch Ultraschall  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 40 (1980) 868-875
- (8) Bernaschek G., A. Kratochwil, R. Spornol,  
Die Ultraschalldiagnose des fetalen Aszites  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 40 (1980) 1029-1033
- (9) Betke K., F. Lampert, K. Riegel  
Elementare Pädiatrie  
2. Aufl. Thieme Stuttgart 1978, 174-183
- (10) Birnholz J., F. Frigoletto  
Antenatal Treatment of Hydrocephalus  
N. Engl. J. Med. 303: 1021 (1981) 621-622
- (11) Bohle A.,  
Niere und ableitende Organe  
In: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und  
der Pathologischen Anatomie  
hrsg. von Eder M., P. Gedigk  
Springer Berlin 1977, 643-645

- (12) Campbell S., J. Pryse-Davies, T.M. Coltart,  
M.J. Sellar, J.D. Singer  
Ultrasound in the Diagnosis of Spina Bifida  
Lancet I/II (1975) 1065-1068
- (13) Campbell S.,  
Early Prenatal Diagnosis of Fetal Abnormality  
by Ultrasound B-Scanning  
In: Prenatal Diagnosis  
hrsg. von Murken J.-D., S. Stengel-Rutkowski,  
E. Schwinger  
Enke Stuttgart 1979, 183-192
- (14) de Crespigny L., H. Robinson, J. McBain  
Fetal Abdominal Paracentesis in the Management  
of Gross Fetal Ascites  
Aust. N.Z.J. Obstet.Gynaec. 20 (1980) 228-230
- (15) Dame W.R., M. Beckmann, I.H. Pawolowitzki,  
K. Quakernack  
Omphalozele und Anenzephalus  
Med. Welt. 29 (1978) 184
- (16) Christian W.,  
Todesursachen der Gestorbenen, Fehlbildungen  
der Geborenen  
Schriftenreihe des Bundesministers für Jugend,  
Familie und Gesundheit Bd. 77  
Kohlhammer Stuttgart 1980
- (17) Doench K., R. Frischkorn  
Mehrlingsschwangerschaft mit Zephalothorakopagus  
und einem normalen Kind  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 32 (1972) 987-989
- (18) Donald I.,  
Ultrasonics in Obstetrics  
Brit. med. Bull. 24 (1968) 71-75
- (19) Druckmann R., Ch. Köhler,  
Pränatale Diagnostik zweier seltener Krankheits-  
bilder  
In: Ultraschalldiagnostik in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H.G.Trier,  
Thieme Stuttgart 1981, 228-230
- (20) Eder M.,  
Pathologie des Wachstums und der Differenzierung  
In: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und der  
Pathologischen Anatomie  
hrsg. von Eder M., P. Gedigk,  
Springer Berlin 1977, 210-212
- (21) Eisenberger F., A.G. Hofstetter,  
Urologie  
In: Chirurgie  
hrsg. von Heberer G., W. Köle, H. Tscherne  
Springer Berlin 1980, 419-420

- (22) Garrett W.J., G. Kossoff, R.A. Osborn,  
The Diagnosis of Fetal Hydronephrosis, Megaureter  
and Urethral Obstruction by Ultrasonic Echography  
Brit. J. Obstet. Gynaec. 82 (1975) 115-120
- (23) Gerlach J., H.-P. Jensen, W. Koos, H. Kraus,  
Pädiatrische Neurologie  
Thieme Stuttgart 1967, 296-339
- (24) Gigon U., O. Stamm  
Ursachen von intrauterinem Fruchttod  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 188-193
- (25) Grabe U., W. Müller-Holve, W. Lambrecht,  
M. Stoeckenius, K. Martin,  
Ultraschalldiagnose einer Thorako-Gastroischisis  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 413-415
- (26) Grillo M., D. Weisner, H.-R. Tinneberg, M. Münke  
Pränatale Diagnostik fetaler Erkrankungen der  
ableitenden Harnwege  
( im Druck )
- (27) Hackelöer B.-J., M. Hansmann,  
Ultraschalldiagnostik in der Frühschwangerschaft  
Gynäkologie 9 (1976) 108-122
- (28) Hackelöer B.-J., S. Nitschke  
Frühdiagnose des Anenzephalus und Inienzephalus  
durch Ultraschall  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 35 (1975) 866-871
- (29) Hansmann M.,  
Kritische Bewertung der Leistungsfähigkeit der  
Ultraschalldiagnostik in der Geburtshilfe heute  
Gynäkologie 7 (1974) 26-35
- (30) Hansmann M.,  
Ultraschall in der pränatalen Diagnostik  
In: Pränatale Diagnostik hrsg. von Murken J.D.,  
S. Stengel-Rutkowski,  
Enke Stuttgart 1978, 97-134
- (31) Hansmann M.,  
Ultraschallscreening in der Schwangerschaft-  
Vorsicht vor übertriebenen Forderungen  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 725-728
- (32) Hansmann M., B.-J. Hackelöer, R. Terinde  
Nachweis und Ausschluß fetaler Mißbildung  
vor der 24. Woche  
In: Ultraschalldiagnostik in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H.G. Trier  
Thieme Stuttgart 1981, 225-227
- (33) Hansmann M., M. Niesen, H.J. Foedisch  
Pränatale Ultraschalldiagnose des Potter-Syndroms  
Der Gynäkologe 12 (1979) 69-74

- (34) Hansmann M., H. Schlächter, H.J. Foedisch,  
E.J. Plotz  
Präpartale Diagnose eines Thorakopagus mittels  
Ultrasonografie  
Der Gynäkologe 12 (1979) 64-68
- (35) Hansmann M., W. Windemuth, O. Bellmann, M. Niesen,  
Lang  
Neue Aspekte zur pränatalen Diagnostik fetaler  
Mißbildungen in der zweiten Schwangerschaftshälfte  
Arch. Gynäk. 219 (1975) 406-408
- (36) Harrison M., et al  
Fetal Surgery for Congenital Hydronephrosis  
New. Engl. J. Med. 306 (1982) 10, 591-593  
zitiert in:  
Münchn. med. Wschr. 124 (1982) 20,35
- (37) Hartz T., K.-H. Schlenkser  
Ultraschalldiagnostik bei Hydramnion, Hämangiom  
der Plazenta und fetaler Omphalozele  
In: Ultraschalldiagnostik in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H.G. Trier  
Thieme Stuttgart 1981, 220-221
- (38) Hasseblatt I.,  
Erfolgreiche Operationen bei Doppelmißbildungen  
Inaug. Diss. Frankfurt 1967
- (39) Hemmer R., J. Dill  
Das Schicksal Hydrozephalus-operierter Kinder  
Dtsch.med. Wschr. 96 (1971) 1149-1155
- (40) Henrion R., J.-P. Aubry  
Prenatal Ultrasound Diagnosis  
In: Prenatal Diagnosis  
hrsg. von Murken J.-D., S. Stengel-Rutkowski,  
E. Schwinger  
Enke Stuttgart 1979, 172-175
- (41) Hinselmann M.J., R.O. Meudt, H. Ohnacker  
Die pränatale Diagnose einer Myelomeningozele  
Gynäkologe 12 (1979) 88-89
- (42) Hinselmann M.J., M.S. Ramzin, H. Ohnacker  
Die pränatale Diagnostik anhand abnormer Schnitt-  
bilder am fetalen Kopf  
Gynäkologe 12 (1979) 75-76
- (43) Hobbins J.C., I. Venus  
Congenital Anomalies  
In: Diagnostic ultrasound in obstetrics  
hrsg. von Hobbins J.C.
- (44) Hobbins J.C., P. Grannum, R. Berkowitz,  
R. Silvermann, M. Mahoney  
Ultrasound in the diagnosis of congenital anomalies  
Am. J. Obstet. Gynaecol. 134 (1979) 331-345

- (45) Hofmann D., H.J. Holländer  
Die intrauterine Diagnostik des Hydrops fetus  
universalis mittels Ultraschall  
Zbl. Gynäk. 90 (1968) 667-669
- (46) Hofmann H., R. Winter, W. Lichtenegger  
Pränatale Mißbildungsdiagnostik  
In: Ultraschalldiagnostik 81  
hrsg. von Kratochwil A., E. Reinold  
Thieme Stuttgart 1982, 278-279
- (47) Holländer H.-J.,  
Die Ultraschalldiagnostik in der Schwangerschaft  
Urban und Schwarzenberg München 1975, 152-158
- (48) Höpner  
Klinik der Hydrozephalus  
Vortrag am 30.05.82 in der I. Frauenklinik der  
Universität München
- (49) Hörr B.,  
Uterus duplex und einseitige Nierenagenesie  
bei einem Geschwisterpaar  
Röntgenbl. 32 (1979) 36-38
- (50) Hort W.,  
Kreislauforgane  
In: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie  
und Pathologischen Anatomie  
hrsg. von Eder M., P. Gedigk  
Springer Berlin 1977, 297-300,341
- (51) Hutchin P.,  
Somatic anomalies of the Umbilicus and  
anterior abdominal wall  
Surg. Gynec. Obstet. 120 (1965) 1075
- (52) Jann F.X., S. Matti, D. Sidiropoulos  
Pränatale Interventionen bei urogenitalen  
Fehlentwicklungen  
( im Druck )
- (53) Jovanovic V., R. Rauskolb  
Ultraschall-kontrollierte pränatale Punktion  
von fetalem Aszites und Hydrothorax  
In: Ultraschalldiagnostik 81  
hrsg. von Kratochwil A., E. Reinold  
Thieme Stuttgart 1982, 289-290
- (54) Kaffe S., L. Godmilow, B.A. Walker, K. Hirschhorn  
Prenatal Diagnosis of Bilateral Renal Agenesis  
Obstet. an Gynec. 49 (1977) 478-480
- (55) Keller K., H. Schillinger  
Hydrozephalus internus e vacuo in der  
29. Schwangerschaftswoche  
In: Ultraschall in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H.G. Trier  
Thieme Stuttgart 1981, 217-219

- (56) Kochem H.-G., H. Pomp  
Über eine seltene Doppelkopfmißbildung  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 419-420
- (57) Köhler Ch.,  
Hydrozephalus internus e vakuo in der  
34. Schwangerschaftswoche  
In: Ultraschalldiagnostik  
hrsg. von Kratochwil A., E. Reinold  
Thieme Stuttgart 1978, 96-98
- (58) Köhler Ch., R. Druckmann  
Inwieweit wird durch die Ultraschall-Diagnostik  
das therapeutische Vorgehen beeinflusst ?  
In: Ultraschall in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann,  
H. Trier  
Thieme Stuttgart 1981, 240-242
- (59) Köhler Ch., G. Schuhmacher, J.N. Meierhofer,  
B. Peter  
Pränatale Ultraschalldiagnostik eines schweren  
Herzvitiums  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 36-41
- (60) Kratochwil A., A. Schaller  
Zur geburtshilflichen Ultraschalluntersuchung  
des Hydrozephalus  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 31 (1971) 171-176
- (61) Kratochwil A., A. Schaller  
Geburtshilfliche Ultraschalldiagnostik des  
Anenzephalus  
Geburts. u. Frauenheilk. 31 (1971) 564-567
- (62) Kratochwil A., H. Stöger, A. Schaller  
Geburtshilfliche Ultraschalldiagnostik des  
Hydrozephalus  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 322-324
- (63) Kratochwil A., N. Zeibekis, H. Wiltshcke, R. Schön  
Echografische Diagnose eines fetalen Abdominal-  
tumors. Maximal gefüllte Harnblase als Folge einer  
posterioren Urethralklappe  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 32 (1972) 506-513
- (64) Kubinyi J., J. Pilishegyi  
Hydrops fetus universalis ohne Isoimmunisation  
Geburts. u. Frauenheilk. 34 (1974) 1012-1017
- (65) Kurjak A.,  
Direct Ultrasonic Diagnosis of Fetal Malformations  
and Abnormilities  
In: Prenatal Diagnosis  
hrsg. von Murken J.-D., S. Stengel-Rutkowski,  
E. Schwinger  
Enke Stuttgart 1979, 175-178

- (66) Kurjak A., M. Hinselmann  
Nachweis und Ausschluß von Mißbildungen  
In: Ultraschalldiagnostik in der Geburtshilfe  
2. St. Galler Fortbildungskurs 7./8.9.79  
Rüdiger Abs Buch- und Offsetdruck St. Gallen
- (67) Langmann J.,  
Medizinische Embryologie  
6. Aufl. Thieme Stuttgart 1980, 208-248
- (68) Langmann J.,  
Medizinische Embryologie  
6. Aufl. Thieme Stuttgart 1980, 295-296
- (69) Langmann J.,  
Medizinische Embryologie  
6. Aufl. Thieme Stuttgart 1980, 327-330
- (70) Langmann J.,  
Medizinische Embryologie  
6. Aufl. Thieme Stuttgart 1980, 351-353
- (71) Lee F.Y.L., H.W.K. Batson, N. Allemann,  
D.T. Yamaguchi  
Fetal cardiac structure: Identification and  
recognition  
Am. J. Obstet. Gynec. 129 (1977) 503-511
- (72) Legarth J., H. Verder, S. Grønvall  
Prenatal Diagnosis of Multicystic Kidney  
by Ultrasound  
Acta Obstet. Gynecol. Scand. 60 (1981) 523-524
- (73) v. Leng Kern W.,  
Zum Problem der Früherkennung teratogener  
Mißbildungen  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 39 (1979) 826-828
- (74) Loch E.-G.,  
Kritische Betrachtung über mögliche Neben-  
wirkungen der Ultraschalldiagnostik  
Gynäkologe 9 (1976) 103-107
- (75) Lueken R.P., A. Gallinat, H.-J. Lindemann  
Pränatale Diagnostik einer Doppelspaltbildung  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 38 (1978) 474-475
- (76) Lürmann K.,  
Geburt eines Dicephalus dibrachius per  
vias naturalis  
Zbl. Gynäk. 96 (1974) 922-927
- (77) Mambourg A., G.A. Hauser,  
Bekanntes und Neues zur Ultraschalldiagnostik  
des intrauterinen Fruchttodes  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 952-956
- (78) Martius G.,  
Lehrbuch der Geburtshilfe  
10. Aufl. Thieme Stuttgart 1981, 44-46, 144-145

- (79) Martius G.,  
Lehrbuch der Geburtshilfe  
10. Aufl. Thieme Stuttgart 1981, 156-158
- (80) Martius G.,  
Lehrbuch der Geburtshilfe  
10. Aufl. Thieme Stuttgart 1981, 389
- (81) Mayer B.,  
Über einen Fall von congenitalem Aszites  
Ann.paediat. 197 (1961) 121  
zitiert bei Bernaschek (5)
- (82) Meyenburg M., V. Maaßen,  
Präpartale Erkennung einer Omphalozele  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 39 (1979) 1021-1023
- (83) Muth H.,  
Zur vaginalen Entbindung eines Thorakopagus  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 35 (1975) 300-301
- (84) Niesen M., M. Hansmann  
Omphalozele, präpartale Ultraschalldiagnostik  
und Konsequenzen  
Gynäkologe 12 (1979) 80-83
- (85) Patt V., M. Niesen  
Dystokie durch fetale Mißbildungen und  
Anomalien des mütterlichen Genitale  
Gynäkologe 7 (1974) 106-115
- (86) Platt L.D., J.V. Collea, D.M. Joseph,  
Transitory fetal ascites: An ultrasound diagnosis  
Am. J. Obstet. Gynecol. 132 (1978) 906-908
- (87) Platt L.D., St. Golde, R. Artal, G. Frohlich,  
O. Alfi, G. Won  
Flase negative maternal serum alph-fetoprotein  
determinations in Myelodysplasie:  
The role of ultrasound  
Am.J. Obstet. Gynecol. 144 (1982) 352-354
- (88) Potter E.L.,  
Universal edema of the fetus unassociated  
with erythroblastosis  
Amer. J. Obstet. Gynec. 46 (1943) 130
- (89) Potter E. L.,  
Pathology of the Fetus and the Newborn  
The Year Book Publishers Chicago 1957, 363-376
- (90) Potter E.L.,  
Bilateral Absence of Ureters and Kidneys  
A Report of 50 Cases  
Obstet. and Gynec. 25 (1965) 3-12
- (91) Prenzlau P., H. Bayer, R. Schulte  
Möglichkeiten und Grenzen der Ultraschalldiagnostik  
bei der antenatalen Erkennung von Mißbildungen  
Zbl. Gynäk. 99 (1977) 45-51

- (92) Pschyrembel W.,  
Klinisches Wörterbuch  
252. Auflage de Gruyter Berlin 1975
- (93) Ratten G.J., N.A. Beischer, D.W. Fortune  
Obstetric complication when the fetus has  
Potter's syndrome  
Amer. J. Obstet. Gynec. 115 (1973) 890-896
- (94) Robinson H.P.  
The Role of Ultrasound in the Prenatal Diagnosis  
of Neural Tube Defects  
In.: Prenatal Diagnosis  
hrsg. von Murken J.D., S. Stengel-Rutkowski,  
E. Schwinger  
Enke Stuttgart 1979, 179-183
- (95) Rott H.-D.,  
Zur Frage der Schädigungsmöglichkeit durch  
diagnostischen Ultraschall  
Ultraschall 2 (1981) 56-64
- (96) Sabbagha R.E., R. Depp, D. Grasse, I. Kipper  
Ultrasound diagnosis of occipitiothoracic  
meningocele at 22 weeks' gestation  
Amer. J. Obstet. Gynec. 131 (1973) 113-114
- (97) Sandritter W., C. Thomas  
Makropathologie  
4. Aufl. Schattauer Stuttgart 1977, 249
- (98) Sandritter W., C. Thomas  
Makropathologie  
4. Aufl. Schattauer Stuttgart 1977, 319
- (99) Sandritter W., C. Thomas  
Makropathologie  
4. Aufl. Schattauer Stuttgart 1977, 332-341
- (100) Scheuermann R.,  
Amniografie als Methode zur pränatalen  
Diagnose angeborener Fehlbildungen  
In: Pränatale Diagnose  
hrsg. von Murken J.D., S. Stengel-Rutkowski  
Enke Stuttgart 1978, 135-147
- (101) Schlenkser K.H.,  
Pränatale Diagnostik der Anenzephalie mit  
der Ultraschallschnittbilduntersuchung  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 133-136
- (102) Schlenkser K. H.,  
Sonografische Diagnostik fetaler Mißbildungen  
In: Ultraschalldiagnostik 81  
hrsg. von Kratochwil A., E. Reinold  
Thieme Stuttgart 1982, 284-286

- (103) Schlotter C.M.,  
Antepartale nichtinvasive Abklärung persistierender  
Rhythmusstörungen des fetalen Herzens  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 32-35
- (104) Schmidt W., J. Gabelmann, L. Garoff, F. Kubli  
Ultrasonografische Diagnose einer Omphalozele  
im ersten Schwangerschaftsdrittel  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 562-565
- (105) Schmidt W., J.H. Hendrik, D. Heberlin, F. Kubli  
Mißbildungsdiagnostik mittels Ultraschall  
In: Ultraschalldiagnostik in der Medizin  
hrsg. von Rettenmaier G., E.-G. Loch, M. Hansmann  
H. Trier  
Thieme Stuttgart 1981, 212-214
- (106) Schmidt W., F. Kubli, D. Heberling  
Diagnose von siamesischen Zwillingen  
in der 12. Schwangerschaftswoche  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 227-230
- (107) Schmidt W., F. Kubli, T. Schroeder  
Ultrasonografische Befunde beim "Potter-Syndrom"  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 374-381
- (108) Scholz A.,  
Bericht über einen Fall von siamesischen Zwillingen  
Zbl. Gynäk. 102 (1980) 421-424
- (109) Schotten A., H. Hörnchen, K.-J. Eßer  
Aszites beim Neugeborenen  
Antenataldiagnose durch Ultraschall  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 41 (1981) 410-412
- (110) Schubert G.E., B.A. Bethke  
Lehrbuch der Pathologie  
de Gruyter Berlin 1981, 116-117
- (111) Shenker L.,  
Fetal Cardiac Arrhythmias  
Obstet. Gynec. Surv. 34 (1979) 561-572
- (112) Staudach A., R. Laßmann, C. Menzel  
Mißbildungsdiagnostik vor der 24. Woche  
In: Ultraschalldiagnostik 81  
hrsg. von Kratochwil A., E. Reinold  
Thieme Stuttgart 1982, 280-281
- (113) Stochdorph O.,  
Nervensystem  
In: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und  
der Pathologischen Anatomie  
hrsg. von Eder M., P. Gedigk  
Springer Berlin 1977, 459-461

- (114) Stochdorph O.,  
Nervensystem  
In: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und  
der Pathologischen Anatomie  
hrsg. von Eder M., P. Gedigk  
Springer Berlin 1977, 488-490
- (115) Stochdorph O.,  
Pathologische Anatomie der Myelomeningocele  
und des Hydrozephalus  
Skriptum 1-8
- (116) Stoll-Simona U., W. Ingold, H. Tanner  
Bericht über eine seltene Häufung von  
Siamesischen Zwillingsgeburten  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 39 (1979) 147-151
- (117) Terinde R., P. Kozloxski  
Mißbildungsdiagnostik im 2. Trimenon  
( im Druck )
- (118) Thierry M., H. van Kets, A. Yo Le Sian,  
D. de Hemptinne, M. Vrijens, R. Chef  
Early Diagnosis of Anenzephalus  
Lancet I (1973) 599-600
- (119) Umbach W., M. Kley  
Untersuchungen mit Ultraschall zur Diagnose  
und Verlaufskontrolle des kindlichen Hydrozephalus  
Dtsch. med. Wschr. 90 (1965) 1313-1315
- (120) Walcher I., H. Giesen, E. Strobel  
Siamesische Zwillinge  
Geburtsh. u. Frauenheilk. 33 (1973) 414-417
- (121) Wagner H., E.H. Schmidt  
Kurze Einführung in die Ultraschalldiagnostik  
in Geburtshilfe und Gynäkologie, 3 - 11  
in Zusammenarbeit mit  
Corometrics Medizin Elektronik GmbH Frankfurt
- (122) Weitzel H.,  
Die pränatale Diagnostik neuraler Dysraphien  
durch die alpha-Fetoproteinbestimmung  
In: Pränatale Diagnostik  
hrsg. von Murken J.D., S. Stengel-Rutkowski  
Enke Stuttgart 1978, 82-94
- (123) Witkowski R., O. Prokop  
Genetik erblicher Syndrome und Mißbildungen  
2. Aufl. Fischer Stuttgart 1976
- (124) Yamaguchi D.T., F.Y.L. Lee,  
Ultrasonic evaluation of the fetal heart  
Amer. J. Obstet. Gynec. 134 (1979) 422-430

## 9. Lebenslauf

Name: Frank-Wolfram Anselm Schäfer

geboren: 27. April 1955 in Lübeck

Eltern: Dr. med. Alfred Schäfer, Obermedizinalrat  
verstorben am 05.08.1966  
Johanna Schäfer, geb. Materlik, Chemotechnikerin

Schulbildung: 1960 - 1964 Grundschule Bad Segeberg  
1964 - 1969 math.-nat. Gymnasium Bad Segeberg  
1969 - 1974 Erasmus-Grasser Gymnasium München  
22.06.1974 Abitur

1. Studium: 1974 - 1979 Studium der Pharmazie in München  
1978 Praktikant in der Kreuzapotheke Gröbenzell  
1978 - 1979 Wissenschaftliche Hilfskraft am Institut  
für Pharmazie unter Prof. E. Ullmann  
06.07.1979 Approbation als Apotheker

Tätigkeit: 1979 Wissenschaftlicher Assistent am Institut  
für Pharmazie unter Prof. H. Junginger  
seit 1979 Chefvertreter in Apotheken

2. Studium: 1979 - 1985 Studium der Humanmedizin in München  
1981 - 1983 Anfertigung der Dissertation an der  
I. Frauenklinik der Universität München  
Sommer 1982 Famulatur in der Missionsstation  
Oakford Priory, Republik Süd-Afrika  
1984 - 1985 Praktische Ausbildung  
I. Frauenklinik der Universität München  
Chirurgische Klinik München-Innenstadt  
03.05.1985 Approbation als Arzt

Tätigkeit: ab Mai 1985 Assistenzarzt  
I. Medizinische Klinik, KzV Augsburg

## 10. Danksagung

Nach Beendigung dieser Arbeit bedanke ich mich besonders bei:

Herrn Prof. Dr. J. Zander,  
Direktor der I. Frauenklinik und Hebammenschule  
der Universität München,  
für die Überlassung des Themas und die sehr guten Arbeits-  
bedingungen in der I. Frauenklinik,

Herrn Prof. Dr. M. Eder,  
Direktor des Instituts für Pathologie  
der Universität München,  
für die gewährte Einsichtnahme in die pathologischen  
Protokolle,

Herrn Dr. M. Baumgärtner,  
Verantwortlicher für die Ultraschalldiagnostik an der  
I. Frauenklinik der Universität München,  
für seine stetige Hilfsbereitschaft und die vielen  
Abenden und Wochenenden, in denen hart diskutiert wurde,  
sowie für die Überlassung der Ultraschallbefunde und  
Ultraschallbilder,

Frau PD Dr. H. Rheder,  
Institut für Pathologie der Medizinischen Hochschule Lübeck,  
für die freundliche Unterstützung mit Befunden und Foto-  
grafien,

allen Kliniken, Instituten und niedergelassenen Ärzten,  
die mir bereitwillig Auskunft gaben

und bei

Frau Koch und Frau Seiferlein sowie Frau Späth,  
I. Frauenklinik der Universität München,  
die mir in fotografischen und grafischen Problemen  
geholpen haben.



